DER

PARAMYOKLONUS MULTIPLEX

(FRIEDREICH)

SEINE STELLUNG UNTER DEN MOTORISCHEN NEUROSEN AUF GRUND DER IN DER LITTERATUR BESCHRIEBENEN FÄLLE UND DREIER WEITERER BEOBACHTUNGEN.

INAUGURAL-DISSERTATION

ZUR

ERLANGUNG DER DOCTORWÜRDE

DER

HOHEN MEDIZINISCHEN FAKULTÄT

DER

RUPPRECHT-KARLS-UNIVERSITÄT HEIDELBERG

VORGELEGT VON

JAMES LEVY

APPROB. ARZT.

GEDRUCKT MIT GENEHMIGUNG DER MEDIZINISCHEN FAKULTÄT ZU HEIDELBERG

DEKAN:	REFERENT:
GEH. RAT PROF. DR. **GEGENBAUR.**	GEH. RAT PROF. DR. **ERB.**

MAGDEBURG 1896.

DRUCK: FABER'SCHE BUCHDRUCKEREI.

Seiner lieben Mutter

und

dem Andenken seines unvergesslichen Vaters

gewidmet

vom Verfasser.

Zu den Erkrankungen des Nervensystems, welche in unserer Zeit mit ihren enormen Ansprüchen an jeden Einzelnen in wissenschaftlicher, politischer, sozialer, künstlerischer und industrieller Beziehung, auf allen Gebieten des öffentlichen und privaten Lebens, so recht alle Lebensbedingungen finden, gehören nicht zum kleinsten Teil die funktionellen Neurosen. Diese Krankheitsformen treten uns unter dem Bilde einer schweren oder völligen Funktionsstörung in gewissen Nervengebieten entgegen, ohne dass wir mit unseren jetzigen technischen Hilfsmitteln im Stande wären, eine nachweisbare anatomische Veränderung als Grund dafür zu entdecken. Es bleibt daher nichts anderes übrig, als diese Störung auf jene feinsten molekularen Veränderungen und Verschiebungen zurückzuführen, welche bei der Nerventhätigkeit eine Rolle spielen und die wohl dem Chemismus des Stoffwechsels angehören, deren Erkenntnis aber auch den verfeinerten heutigen Untersuchungsmethoden nicht zugänglich gewesen ist.

Unter den funktionellen Neurosen nimmt neben der Epilepsie die Neurasthenie und die Hysterie vielleicht die hervorragendste Stellung ein. Gemeinsam den meisten funktionellen Neurosen ist die jetzt allgemein anerkannte cerebrale Lokalisation. Das erklärt wohl auch die vielen Ähnlichkeiten, ja die fliessenden Übergänge in dem Symptomenbilde der Krankheiten, wie sie z. B. bei Hysterie und Neurasthenie vorkommen. Das Verdienst Charcots und der französischen Schule überhaupt ist es gewesen, die verschwommenen Begriffe über das, was man schon seit hunderten von Jahren als Hysterie bezeichnete, geklärt und die vielfachen Erscheinungsweisen der Hysterie in den Rahmen eines verhältnismässig einfachen Krankeitsbildes übergeführt zu haben. Das war jedoch nur möglich, wenn man zahlreiche andere Krankheitsbilder, die man vielleicht wegen gleicher ätiologischer Momente der Hysterie zugerechnet hatte, von derselben loslöste. Das Bestreben

also, Krankheitsformen selbständig von der Hysterie aufzustellen, allerdings unter dem einheitlichen Gesichtspunkt, zu dem die Annahme einer funktionellen Neurose überhaupt zwingt, kann daher nur mit Freuden begrüsst werden und wir werden sehen, dass sicher einzelnen dieser verhältnismässig neuen Krankheitsbilder eine gewisse Selbständigkeit zukommt.

Friedreich

Eine noch sehr unbekannte, weil verhältnismässig seltene Form der Neurosen stellte das von N. Friedreich hier in Heidelberg zuerst beschriebene und von ihm benannte Bild des *Paramyoklonus multiplex* dar, oder die Myoklonie anderer Autoren. Auch hier hat es nicht an Versuchen gefehlt, dieses wohl charakterisierte, in seiner *Art* ganz *eigenthümliche* Krankheitsbild wieder unter dem weiten Begriff der Hysterie zu begraben. Das wäre um so bedauerlicher, als damit sicher der genaueren Erforschung dieser und mit dieser noch vieler anderen Formen einfach unterbleiben würde. Der Zweck der weiteren Ausführungen soll es daher sein, für die Selbständigkeit des Paramyoklonus multiplex, die ihm nach seinem Symptomenbild vielleicht zukommt, an der Hand der in der Litteratur beschriebenen und einiger weiterer selbst beobachteter Fälle einzutreten. Dass dabei niemals die innige Verwandtschaft auch dieser Form der Neurosen zu vielen anderen, besonders zur Hysterie in ätiologischer, teilweise auch symptomatologischer Beziehung vergessen werden darf, soll schon hier betont werden und wird auch bei der Besprechung der Differentialdiagnose die gebührende Würdigung zu erfahren haben.

Es soll im folgenden die von Friedreich gewählte Bezeichnung „*Paramyoklonus multiplex*“ derjenigen der Myoklonia vorgezogen werden, weil sie das wesentliche Symptomenbild der Krankheit umfasst. Es handelt sich bei dieser Krankheit um eine in symmetrischen Muskelgruppen auftretende Form klonischer Zuckungen. Friedreich rechnete die von ihm zum ersten Male beobachtete und meisterhaft beschriebene Affektion*) (dass fast alle später veröffentlichten Fälle sich im Wesentlichen mit seiner Beschreibung decken) den Schreckneurosen zu, also zu jenen Fällen, wodurch ein psychisches trauma ohne jede somatische Laesion eine schwere funktionelle Störung sich entwickelt — in gewisser Beziehung und mit dem modernen Namen genannt, auch eine

*) Virchow's Archiv 86. 3. S. 421.

traumatische Neurose. Die damals gewählte und durch den Friedreichschen Fall sanktionierte Bezeichnung „Schreckneurose“ kann nicht für die späteren Fälle des Paramyklonus als allgemein gültig betrachtet werden. Doch bleibt die Richtigkeit des Ausdrucks, soweit sie nur die Entstehung der Krankheit auf psychischem Wege erklären will, unzweifelhaft bestehen. — In dem Friedreichschen Fall handelt es sich um einen 50jährigen Kammmacher, bei dem gelegentlich der Behandlung eines chronischen Lungenleidens in der Heidelberger Klinik diese sonderbare Affektion der Muskeln bemerkt wurde. Dieselbe bestand seit fünf Jahren und war nach glaubwürdiger Aussage des Patienten im Anschluss an einen heftigen Schreck entstanden, den Patient beim Springen einer Säge erlitten hatte, wobei der ganze Körper starr geworden sein sollte. Sie war im Verlauf von kurzer Zeit zu der beobachteten Entwickelung gelangt, seit fünf Jahren also stationär geworden. Auf die Einzelheiten in der Lokalisation der Muskelaffektion soll hier an dieser Stelle nicht eingegangen werden, da sie durch die unten folgende genauer detaillierte Beschreibung meiner eigenen Beobachtung I ermüden würde. Das Wesentliche der Affektion bestand in klonischen Krämpfen an einer Anzahl symmetrischer Muskeln der oberen und unteren Extremitäten. Die Kontraktionen betrafen die Totalität des Muskels, der jedesmal anschwoll, erhärtete, wobei jedoch nur selten ein lokomotorischer Effekt erzielt wurde. Die Zuckungen waren durchaus unrhythmisch und verschieden gross. Die Symmetrie in dem Befallensein der Muskeln ging nicht mit isochronem Auftreten Hand in Hand. Frequenz und Intensität wechselten zu verschiedener Zeit, standen aber zu einander in gleichem Verhältnis. Die Zuckungen steigerten sich zuweilen zu kurzem schmerzhaften Tetanus. Im Schlafe cessierten sie. Jedoch wurde der Patient häufig aus dem Schlafe durch plötzliche Flexions-Krämpfe, Emporschnellen der Beine gegen den Bauch aufgeschreckt. Willkürliche Bewegungen gingen ungestört vor sich und brachten Aufhören der Zuckungen mit sich. Motilität normal. Statische und lokomotorische Coordination gut. Elektrische Erregbarkeit der Muskeln und Nerven völlig normal, ebenso mechanische. Dagegen bestand erhöhte Reflexerregbarkeit bei allen auf die äussere Haut angebrachten Reizen bei sonst vollkommen normaler Beschaffenheit der sensiblen Sphäre. Schon die Einwirkung der kühlen Luft auf die Haut, Kneifen, Stechen, Druck steigerten die Zuckungen enorm, während doch die

mechanische Erregbarkeit normal gefunden war. Reflexe im Allgemeinen lebhaft mit Ausnahme des Patellar Reflexes, der abnorme Steigerung darbot. Alle vasamotorischen, sekretorischen Funktionen normal. Muskelsensibilität, troph. Verhältnisse ohne Störung. Eigentliche cerebrale Symptome fehlten gänzlich. Nervöse Belastung war nicht zu ermitteln, jedoch will Patient schon mehrere Jahre vor dem Schreck häufig Druck und Schmerz in Armen und Beinen verspürt haben. Nach wenigen galvanischen Sitzungen, die Professor Schultze vornahm, nahmen die Zuckungen ab und verschwanden nach mehreren Tagen völlig. Bei der Besprechung seines Falles stellt Friedreich zuerst die unzweifelhaft funktionelle Natur des von ihm beschriebenen Krankheitsbildes fest. In der Differential-Diagnose schliesst er mit Recht ein idiopath. Muskelleiden aus; er lokalisiert die Störung in das periphere Neuron (I. Ordnung), also in den spinalen Teil des Zentralnervensystems, indem er an gewissen Ganglienzellengruppen der grauen Vorderhörner einen Zustand erhöhter Erregbarkeit annimmt, welcher ebenso die in kurzen Zwischenräumen sich immer wiederholenden Muskelzuckungen, wie die Steigerung der Reflexe bedingte. Das auffallend rasche Verschwinden der Affektion nach den wenigen galvanischen Sitzungen glaubt er nicht in ursächlichen Zusammenhang bringen zu können, hält es vielmehr für ein zufälliges Zusammentreffen (?). Bezüglich der Ätiologie seines Falls ist Friedreich der Ansicht, dass infolge des erlittenen Schreckens auf dem Wege psychischen Reflexes eine heftige Erregung der motor. grauen Vordersäulenganglien erfolgt sei, welche eine dauernde direkte und reflektor. Erregbarkeit zurückliess in der Weise, dass von ihnen nach kurzen Pausen immer wieder neue Entladungen auf die von ihnen entspringenden motorischen Fasern und damit die klonischen Krämpfe erfolgten. Wir werden später auszuführen haben, weshalb uns die Annahme der spinalen Lokalisation gegenüber der cerebralen heute unwahrscheinlich erscheint und werden unter den Beweisen auch Friedreichs eigene Argumente in diesem Sinne zu verwerten trachten.

Über den weiteren Verlauf des Friedreichschen Falles erhalten wir Aufschluss durch die Mitteilungen Schultzes*), worin er berichtet, dass der Patient noch zweimal in dem folgenden

*) Neurol. Centralblatt 1886.

Jahre wegen der Exacerbertion seines Leidens die Klinik aufsuchte, während welcher Zeit die Zuckungen genau wieder wie früher auftraten. Im März 1883 erlag der Patient seiner chronischen Lungenaffektion und die Sektion — die „einzige", die bis jetzt überhaupt über die Krankheit vorliegt — ergab, wie zu erwarten, nichts was für die anatomische Natur der Krankheit etwas beweisen konnte. Der Befund im Sektionsprotokoll lautet: Schiefrige Induration beider Lungenspitzen. Kaverne im R. O. Lappen. Bronchitis. Verkäsung und Verkalkung des Inhalts einzelner Bronchien. Akute parenchymatöse Nephritis. Hypertrophie und Dilatation des Herzens. Diphtherie der Ileumschleimhaut. *Untersuchung der Muskel und des Nervensystems ergab normale Verhältnisse.* —

Damit ist alles Wichtige aus der Geschichte des Friedreichschen Falles erschöpft und es würde jetzt unsere Aufgabe sein, die Litteratur, welche sich an die Mitteilungen Friedreichs angeschlossen hat, einer genauen Durchsicht zu unterwerfen, die darin sich findenden Übereinstimmungen und Abweichungen zu konstatieren, die mit Unrecht mit eingerechneten Fälle auszuscheiden und zuletzt zu versuchen, darzulegen, welche einheitlichen Gesichtspunkte sich für das Bild der Krankheit auffinden lassen.

Für die wenigen Fälle in der Litteratur, besonders der ausländischen, wo uns die Originalveröffentlichungen unzugänglich waren, haben wir Referate über die betreffenden Fälle teils im „Neurol. Centralblatt", teils in der Unverrichtschen Arbeit über *Myoklonie* unserer Betrachtung zu Grunde legen müssen.

Litteratur.

In der chronologischen Reihenfolge ist zunächst ein Fall von Remak*) zu erwähnen, der einen 11jährigen Knaben betraf. Derselbe hat als Folge einer Diphtherie die bekannte diphtheritische Lähmung und Ataxie erhalten. Schon auf dem Wege der Besserung war nach einem heftigen Schreck der von Friedreich genau geschilderte Symptomenkomplex aufgetreten. Auch hier bestand erhebliche Steigerung der früher fehlenden Patellarreflexe. Die klonischen Zuckungen waren symmetrisch, nicht isochron, arrhythmisch befielen die Muskeln der oberen und unteren Extremitäten, des Rumpfes und Bauches, unter Freilassung des Kopfes und Gesichtes.

*) Archiv f. Psychiatrie No. 15.

Löwenfeld*) beschreibt im Jahre 1884 einen dem Friedreich-schen Bilde analogen Fall bei einem 10jährigen Knaben. Von diesem Autor wie auch von späteren wird auf die auffallende Thatsache hingewiesen, dass es wesentlich immer dieselben Muskel sind, welche von der Krankheit befallen werden. Hier bestanden bei sonst völlig gleichem Verhalten aller Symptome noch leichte Paraesthesien in den Händen, während die Sensibilität sonst relativ normal war. Aus dem Verlauf wird als bemerkenswert hervorgehoben, dass sechswöchentliche Galvanisation längs der Wirbelsäule nur wenig Besserung erzielte; eklatanter Fortschritt soll durch Einschaltung des Ganglion Sympatici supremi in den Stromkreis erzielt sein. Die Bezeichnung *Schreckneurose* für diesen Fall trifft nicht zu, sondern die Krankheit hatte hier nervöse Disposition zur Voraussetzung.

In der Veröffentlichung von Seeligmüller**) wird ein Fall beschrieben, der schon dadurch an Interesse gewinnt, als es sich nach Aussage des Autors um einen kongenitalen, im Laufe von zwei Dezennien mehrmals verschwindenden und mit neuen Nachschüben auftretenden Fall von Paramyoklonus handelt bei einem 24jährigen Arbeiter.

Derselbe bietet jedoch neben unverkennbarer Ähnlichkeit und teilweiser Gleichartigkeit jedoch schon erhebliche Verschiedenheiten, sodass seine Gleichwertigkeit mit Friedreichs Krankheitsform vielleicht bestritten werden kann, und damit auch seine nosologische Stellung in unserer endgültigen Beurteilung eine Änderung erfahren wird. Seeligmüller selbst fasst die Unterschiede, die seinen Fall vor den vorher beschriebenen unterscheiden, dahin zusammen, dass 1) hier im Gegensatz zu den ersten Beobachtungen Beteiligung des Facialisgebietes an den Zuckungen vorhanden war; 2) hörbare inspiratorische (durch Zwerchfellklonus), bald exspiratorische (durch den Klonus der Bauchmuskel) hervorgerufene Respirationsgeräusche bestanden; 3) waren bei seinen Patienten alle Erscheinungen am heftigsten bei willkürlichen Bewegungen, zeigten ein offenkundiges Nachlassen in der Ruhe, was den anderen Beobachtungen gegenüber einen sehr in Betracht kommenden Unterschied bedeutet; 4) traten auch hier Sensibilitätsstörungen in Form von Hyperaesthesien an der Lendenwirbelsäule, spontane Schmerzen an der Brustwirbelsäule auf. Mechanische

*) Bayr. Intelligenz-Bl. 15.

**) D. Med. Wochenschr. 1886. 24.

Reizung dieser Stellen löste viel stärkere Zuckungen aus, wie an den übrigen Stellen. Seeligmüller glaubt an einen Zusammenhang dieser Affektion mit dem Reflexkrampf par excellence, dem Tic convulsiv und Blepharospasmus. In ätiologischer Beziehung giebt er die Möglichkeit des *Schrecks* auch für seinen Fall zu, was einen Widerspruch mit der *congenitalen* Auffassung bedeutet. Auf den Vorschlag, auch die Chorea electrica Henochs mit dem Paramyoklonus identisch zu erklären, kommen wir gelegentlich der Besprechung der Differential-Diagnose bei unserer eigenen Beobachtung I. zurück.

Schultze*) bringt in einem Aufsatz über Paramyoklonus, in dem er die bis dahin bekannten Fälle einer Besprechung unterzieht, neue interessante Gesichtspunkte in die Frage nach der nosologischen Stellung der Krankheit durch eine ausführliche Aufstellung der verwandtschaftlichen Beziehungen, die nach seiner Meinung zum Tic convulsif bestehen. Er weist auf die Ähnlichkeit im Charakter der Zuckungen bei dem Tic im Facialisgebiet hin; auch die Remissionsfähigkeit der Zuckungen, das Aufhören im Schlaf, Intaktheit der motorischen Sphäre führt er als Beweis an. Der Unterschied zwischen Tic und Paramyoklonus besteht nach ihm, abgesehen von der Doppelseitigkeit des Auftretens bei letzterem, nur darin, dass die Zuckungen beim Tic in der Ruhe nachlassen, bei Paramyoklonus gerade dann am stärksten sind.

Die Fälle Löwenfelds und Remaks erklärt Schultze für identisch mit dem Friedreichschen Sympt. Bild. Die chorea electrica Henoch hält er nur graduell verschieden vom Paramyoklon., indem diese nur einen höheren Grad der Friedreichschen Krankheit darstellt, der eben auch auf Facialis und Respiration übergreifen könne, sonst aber in ätiologischer Beziehung unter den gleichen Gesichtspunkten zu beurteilen sei.

Interessant ist, dass auch Pierre Marie**) gelegentlich der Veröffentlichung eines Falles, der einen 52jährigen Mann betrifft, der seit drei Jahren die erwähnte Affektion besass, der Beziehungen zum Tic convulsif gedenkt und dabei zum entgegengesetzten Resultat kommt, wie Schultze. Die Lokalisation, d. h. das Freibleiben des Facialisgebietes bei seinem und den drei ersten Fällen,

*) Neurol. Centr.-Bl. l. c.

**) Progrès medical 1886. 8. 112.

die Verstärkung der Zuckungen in der Ruhe, das Nachlassen bei willkürlichen Bewegungen, die erhöhte Reflexerregbarkeit bei allen Hautreizen besonders bei Einwirkung kühler Luft sprechen für die Trennung beider Affektionen. Schultze hält die gemachten Einwürfe, deren Richtigkeit er teilweise zugiebt, nicht für schwerwiegend genug, um die völlige Trennung beider Krampfformen zu bewirken. Der Fall P. Maries gleicht in jeder Beziehung dem Friedreichschen; er erwähnt ausserdem einen Fall Silvestrinis, der jedoch wegen unvollständiger Veröffentlichung bezüglich seiner Stellung zu den verwandten Formen unserer Beobachtung sich entzieht.

Ein Fall Homens*) betrifft einen 45jährigen Mann — Vater potator — der nach einem heftigen Schreck, bei dem er bewusstlos wurde, schon am nächsten Tage das typische Bild der Paramyoklonus multiplex bot. Beteiligt waren wie sonst die symmetrischen Muskelgruppen einschliesslich des Gesichtes, sonst völlige Intaktheit der motorischen und sensiblen Sphäre.

Was diesen Fall von den bisherigen auszeichnet, ist die Herabsetzung der Patellarreflexe; bemerkenswert auch hier das Nachlassen der Zuckungen bei Ruhe, Verstärkung bei willkürlichen und Gemütsbewegungen. Ebenso war enorme gesteigerte Reflexerregbarkeit vorhanden bei sonst völlig normaler, direkt mechanischer, galvanischer und farad. Erregbarkeit. Der Patient wurde nach zweiwöchentlicher Behandlung geheilt entlassen.

Popow**) teilt die Geschichte eines Soldaten aus einer nervös ziemlich stark belasteten Familie mit. Die Krankheit wurde zuerst dadurch bemerkt, dass bei dem Patienten gelegentlich die Extremitäten von Krämpfen befallen wurden, so dass er das Gewehr fallen lassen musste oder selbst hinstürzte. Bei seiner Aufnahme fand man starke, fast andauernde Schaukelbewegungen des Körpers, weswegen der Kranke beim Stehen die Beine zur grösseren Sicherheit spreizte. Die Zuckungen befallen blitzartig symmetrische Muskeln der oberen und unteren Extremitäten, erzeugen die verschiedenartigsten Bewegungseffekte und gleichen völlig coordinierten Bewegungen. Sie sind am stärksten beim Stehen, schwächer beim Gehen, noch geringer im Liegen und fehlen im Schlaf. Die motorische Kraft der Hände war verringert. Haut und Sehnenreflexe

*) Archiv de Neurol. 1887 Mars p. 200.

**) Morskoj Sbornik 186. Russisch. — Unverricht. —

gesteigert, ausserdem Störungen in der Temperatur, Tast- und Schmerzempfindung. Popow erwähnt dann auch noch den Vater des vorerwähnten Patienten, der neben verschiedenen anderen eigentümlichen nervösen Symptomen, die sich in abnormen Bewegungen (Zwangsbewegungen) äussern, auch das Vorhandensein klonischer Zuckungen aufweist in den Cucullares Pectorales, Deltoidei, Bicipites Vasti interni, Flexores digitorum breves; auch diese Zuckungen erzeugen Schaukelbewegungen.

Durch Bechterew*) wird uns zum ersten Male vom Auftreten der paramyoklon. Zuckungen bei einer Frau berichtet. Die betreffende Patientin, die seit vier Jahren von der Krankheit befallen war, hatte dieselbe nach starkem Blutverlust bei einem Abortus erworben. Während einer folgenden Schwangerschaft blieb sie von ihnen frei und erst nach derselben kehrten sie in früherem Masse zurück. Charakteristisch für die Affektion ist wieder die Beteiligung der symmetrischen Muskelgruppen, zuweilen Uebergang in tonische Krämpfe. Vor dem Anfall leichte Prodrome, wie Zittern und „Brechen“ in den Gliedern, kein Schmerz. Patellarreflex gesteigert. Nachlassen bei willkürlichen Bewegungen; bei psychischer Erregung und in der Ruhe Zunehmen der Zuckungen. Die Heilung trat nach zweiwöchentlicher Behandlung mit Sol. Fowleri und Zink. valerian. ein. Ätiologisch kommt vielleicht die grosse Schwäche des Nervensystems infolge der Anämie in Betracht, wie sie sich ja oft in der Abschwächung und Abnahme der normalen Innervationsvorgänge auf motorischem oder sensoriellem und psychischem Gebiet bemerkbar macht.

Analog der früheren Schilderungen ist die von Kowalewski**). Hier hat sich der gleiche Symptomenkomplex bei einer 34jährigen neuropathisch disponierten Frau im Anschluss an eine schwere Angst herausgebildet. Es bestanden Zuckungen in den Extremitäten, Rücken, Nacken, Freibleiben des Facialisgebiets. Die Beeinflussung der Zuckungen durch willkürliche Bewegung einerseits, durch die Erschlaffung der normalen motorischen Innervationen anderseits gleichen ganz dem vorigen und fast allen übrigen Fällen. Ebenso die Steigerung der Patellar-Reflexe. Die Krankheit, die sich mit Schwindel, Angstgefühlen und Gedächtnisschwäche verband, wurde durch Galvanisation und Kauterisation geheilt.

*) Wratsch 86, 3. 5. 6. Archiv f. Psych. Bd. XIX.

**) { Archivo italian. per le mal nervos 1887, XXIX.
{ Archiv f. Psych, Neurologie u. gerichtl. Psychopathologie Russisch 1887 IX.

Von einem italienischen Autor, Venturi,*) wird aus demselben Jahr unter dem Namen Paramyoklonus multiplex das Auftreten der Affektion bei einer 27jährigen Dame berichtet, wobei interessant und ungewöhnlich die Angabe von der Beteiligung der vegetativen Organe, Herz, Uterus, Diaphragma, Darm, erscheint. Heilung trat hier mit drei kleinen Rückfällen in den nächsten Frühjahren nach Atropinbehandlung ein.

Francotte**) erwähnt bei einem sonst typischen Fall bei einem 34jährigen Arbeiter neben Beteiligung des Gesichts, das Auftreten einer Sprachstörung auf der Höhe der Erkrankung.

In Allen Starrs***) Veröffentlichung, die einen 33jährigen Kaufmann betrifft, erscheint bemerkenswert die für die Beurteilung der Affektion nicht unwichtige Entstehungsweise, nämlich das Auftreten nach dem Heben eines schweren Gegenstandes, in Folge dessen Rückenschmerzen und später die paramyokl. Zuckungen hauptsächlich aus Beuge- und Streckbewegungen des Rumpfes bestehend, eintraten. Willensanstrengung hatte keinen mildernden Einfluss auf die Zuckungen, was auch sehr wichtig für die Beurteilung dieser Affektion sein muss. Leichte Hautreize riefen schon starke Anfälle hervor. Haut- und Sehnenreflexe gesteigert, deutlicher Fussklonus.

An Starrs Mitteilung schliesst Spitzka†) diejenige eines Falls bei einem 30jährigen lungenleidenden Sattler, der nach einer Morphiumeinspritzung eine eigentümliche Form der Krämpfe darbot und zwar in den Armen, die im Ellbogengelenk gebeugt, sehr ausgiebige Bewegungen machten. Nach sechs Jahre andauernder Heilung traten bei erneuter Lungenerkrankung wieder Krämpfe im Arm auf; der Husten wurde von wiederholtem Aufschreien begleitet; auf der Höhe des Anfalls waren die Krämpfe symmetrisch, die Zuckungen fast am ganzen Körper ausgebreitet, die Bewegungseffekte ausserordentlich ausgiebig. Die Zunge wurde vor- und zurückgestreckt. Es bestand Herabsetzung der Sensibilität in ihren verschiedenen Qualitäten an umschriebenen Stellen, ebenso eine Geschmacksstörung. Alles das lässt die Zugehörigkeit dieses Falls ebenso wie des von Allen Starr zum Paramyoklonus nicht wahrscheinlich erscheinen.

---

*) Giornale di Neuropatol. V. Fasc. 2.

**) Anal. de la Société med.-chirurg. de Liège 1887.

***) Journal of nervous and mental di seases.

†) l. c.

Ueber einen in der Petersburger Psych. Gesellschaft vorgestellten Fall Rybalkins*) finden wir bei Unverricht referiert. Ein 15jähriger Tischler, neuropathisch nicht belastet, der angestrengte Muskelarbeit zu verrichten hatte, war seit acht Wochen neben allgemeiner Schwäche und Zusammenziehung im Halse mit Zuckungen in den Muskeln des Halses, Rumpfes und der Extremitäten erkrankt, die bei geschlossenen Augen zunahmen, sie waren rhythmisch, nicht isochron; erzeugten keinen lokomotorischen Effekt, ihre Frequenz war 40—60 per Minute; sie konnten willkürlich unterdrückt werden, in der Ruhe ausgesprochene Zunahme der Erscheinungen; ebenso bewirkten psychische Affekte, Hautreize und Druck auf die Muskulatur Steigerung der Zuckungen; die Koordination der Bewegung war ungestört; im Schlaf völliges Cessieren der Affektion, Sensibilität normal, grobe Kraft, in der rechten Hand etwas geringer als in der linken.

In ein *neues* Stadium der Entwickelung tritt die Geschichte des Paramyoklonus durch die interessanten Ausführungen Th. Ziehens**). Hier macht sich zum ersten Male das Bestreben geltend, die jetzt zahlreichen Veröffentlichungen in einem einheitlichen Sinne zu verwerten. Der unitarische Standpunkt, den der genannte Autor einnimmt, besteht darin, dass er alle motorischen Neurosen, die in ihrem Symptomenbild klonische Zuckungen aufweisen, als Myoklonie bezeichnet wissen will. Je nachdem diese Myoklonie selbständig auftritt oder als Symptom bei einer andern nervösen Störung, spricht er von *Essentieller* Myoklonie oder von *Symptomatischer*, die er auch Myoklonus nennt. Zu ersterer Gruppe gehörig bezeichnet er den Paramyoklonus, die Chorea electrica (Henochs), den Tic convulsif, essentielles convulsivisches Zittern. Die Unterscheidung der verschiedenen Krampfformen soll eine den Sitz und die Lokalisation andeutende Bezeichnung bilden, also etwa bei dem Paramyoklonus Friedreichs: Paramyoklonia bracchio — radialis beim Tic convulsif: Myoklonia facialis bei Chorea electrica: Myoklonia diffusa. Der essentiellen Myoklonie wird dann als zweite Gruppe die symptomatische oder Myoklonus gegenübergestellt, wohin der Autor das Auftreten der myoklonischen Zuckungen rechnet bei progressiver Paralysis, bei echter Epilepsie, Jacksonscher

*) 1887 Sitzungs-Protokoll Russisch.

**) Arch. für Psych. 88 Bd. 19, Pag. 465.

Epilepsie, auch bei Alkoholismus und Morphinismus, wofür er ein Beispiel bringt, bei Melancholie etc. Er hält die selbständige Myoklonie, wie auch den Myoklonus offenbar für den Ausdruck gesteigerter Erregung spinaler Centren. Bei der Ersteren entwickelt sich nach ihm die Affektion auf Grund einer allgemeinen konstitutionellen Ursache, während sie, wenn der Myoklonus als Symptom auftritt, von einem anderweitigen Leiden des Zentralnervensystems abhängig ist. — So anerkennenswert und wünschenswert es wäre, zu einer einheitlichen Auffassung über die myoklonischen Erscheinungen zu kommen, so kann andererseits nicht verhehlt werden, dass sie auch durch Ziehens Einteilung nicht erreicht würde, denn sicher berechtigt das Auftreten von ähnlichen klonischen Zuckungen, die noch dazu einmal durch spinale, ein andermal durch cerebrale Einflüsse erklärt werden, nicht dazu, bei einer Reihe von sonst durchaus verschiedenen, wohl charakterisierten Krankheitsformen die Schranken zu Gunsten dieses einen Symptomen-Komplexes fallen zu lassen und all die oben genannten Krankheiten mit dem Namen Myoklonie zu belegen. Entsprechend den von ihm gezogenen Schlüssen führt Ziehen zwei Fälle als reine Myoklonie an, die (ohne jeden Zweifel) nicht in ihren Rahmen gehören und nur als symptomatische Fälle von Interesse sind; trotzdem sind sie, sowie noch einige weitere angeführte Fälle von symptomatischer Myoklonie nicht unwichtig für unsere endgültige Betrachtung, da sie uns vielleicht einen Anhaltspunkt für die Lokalisation dieser und ähnlicher Affektionen geben werden.

Keine neuen Gesichtspunkte enthält ein casuistischer Beitrag Lepillis über Paramyklonus. Der genannte Autor betont, dass einen wesentlichen Einfluss auf die Zahl und Intensität der Zuckungen die Körperhaltung gehabt habe. —

Über zwei Fälle berichtet Kny*) ausgezeichnet vor den Übrigen durch fibrilläre Zuckungen und eigentümliche elektrische Reaktion. Im ersten Fall waren bei einem 56jährigen, hereditär nicht belasteten Bauer nach einer Erkältung neben Schmerzen im Kreuz klonische Zuckungen in den Wadenmuskeln aufgetreten, die gelegentlich auch zu schmerzhaften Wadenkrämpfen führten; ähnliche Zuckungen bestanden an den Peroneis und Bauchmuskeln, ausserdem fibrilläre Zuckungen in einzelnen Muskeln der oberen Extre-

*) Arch. für Psych. Bd. 19.

mität. Im zweiten Fall war ein 28jähriger Landmann ohne jede nervöse Belastung, nach einem Deichselstoss in die linke Seite, der erst nach drei Monaten geheilt war, erkrankt mit schmerzhaftem Gefühl von Klopfen in den Waden, Ziehen in den Sohlen, Zuckungen in den Oberschenkeln, Paraesthesien in den Extremitäten. Später traten massenhafte fibrilläre Zuckungen besonders in den Gastroknemiis auf. Die Zehen waren in fortwährender spielender Bewegung. Ein lokomotorischer Effekt kam dabei nicht zu stande. Aktive Bewegungen verminderten, Ruhe, psychische Erregung, Hautreize verstärkten die Zuckungen. Die Hautreflexe und Patellarreflexe waren verstärkt, die Zunge zeigte leichten Tremor, beiden Fällen gemeinsam war das Verhalten der elektrischen Reaktion, die faradische und galvanische Erregbarkeit der befallenen Muskeln war erhöht, die Reizung vom Nerven aus ergab normale Verhältnisse. Heilung wurde in beiden Fällen durch Galvanisation und faradische Bäder erreicht und erzielte Rückkehr zu der normalen elektrischen Erregbarkeit. —

Mit Unrecht dem Paramyoklonus multiplex zugerechnet, erscheint der Fall Frank R. Frys*). Derselbe würde voll und ganz dem modernen Begriff der Beschäftigungsneurose, ähnlich etwa dem Schreibkampf unterzuordnen sein, wie die Beschreibung sofort zeigen wird. Ein 30jähriges Mädchen, ohne nervöse Vorgeschichte, hat in ihrem Beruf seit 12 Jahren täglich 10—12 Stunden Nähmaschine zu nähen, wobei das linke Bein besonders in Anspruch genommen wird. Eines Tages tritt ein rhythmisches Zittern im linken Bein, das allmählich in regelrechtes Heben und Senken übergeht, auf; allmählich werden die Anfälle häufiger. Sie begannen mit einigen tiefen Atemzügen und endeten mit einigen Zuckungen des rechten Armes und der rechten Schulter. Während des Anfalles erfolgen starkes Stampfen mit den Füssen. Galvanisation erzielte Besserung.

Die Arbeit Alessandro Marinas**) bringt eine Zusammenstellung von zwanzig Beobachtungen über Paramyoklonus, zu denen er noch über zwei eigene neue berichtet. Ferner führt er drei neue Fälle aus der italienischen Litteratur an: von Lembo,***) Feletti†)

*) Journal of Nervous and mental di seases.
**) Arch. f. Psych. Bd. 19.
***) Giornale di neurop. 1887 V.
†) Bull. delle science med. Bologna 1887 III—IV.

und Silvestrini. Wenn wir zuerst kurz Marinas eigene Fälle betrachten, so finden wir bei einem 37jährigen nervös belasteten Kaufmann, der früher an Malaria und Wadenkrämpfen litt, Anfälle von klonischen, meist rhythmischen Zuckungen, hauptsächlich in den unteren Extremitäten auftreten. Dieselben sind willkürlich wenig beherrschbar, werden nur durch Kälte gesteigert, während andere Reize unwirksam bleiben; am Rücken besteht in der Gegend der Sakralwirbel eine „Zone", von der aus bei Druck eine erhebliche „Verminderung der Zuckungen ausgeht", eine zweite solche hysterogene Zone bilden die Dornfortsätze der Lenden und Brustwirbel, von denen aus man gleichen Effekt erzielen kann. Es tritt durch Galvanisation völlige Heilung ein. — Im zweiten Fall handelt es sich um einen 27jährigen Lastträger, bei dem schwerer Kummer und heftige Darmkatarrhe als ätiologisches Moment bezeichnet werden. Der Kranke leidet an Anfällen, die von Kopfschwindel, Angst und Atemnot eingeleitet werden. Im Anfall bestehen klonische, zuweilen auch tonische Krämpfe verschiedener Muskel, ferner Krämpfe des Velum palatinum und der Uvula. Das linke Stimmband ist unbeweglich, das rechte befindet sich in rhythmischer Bewegung, die Epiglottis ist nach rechts abgewichen. Um das Bild der Hysterie zu ergänzen, finden sich Globus, am Rachen bald Anaesthesie, bald Hyperaesthesie konzentrische Gesichtsfeldeinengung und hysterogene Zonen. Völlige Heilung durch Bettruhe und Galvanisation.

Marina macht in dem Bestreben, seine beiden Fälle von Hysterie hier anreihen zu können, den Vorschlag, den Namen *Myoklonie* zu verwerfen und dafür *Myospasia* zu setzen, wovon er dann mehrere Grade unterscheidet, den Friedreichschen Paramyoklonus als Myospasia simplex, die Chorea magna und die Maladie des Tics, ebenso die statischen und Erinnerungskrämpfe als Myospasia impulsiva wegen der mit den Zuckungen verbundenen Dislokation. Dass eine solche Einteilung nur neue Verwirrung schaffen würde, ist schon oben gesagt und in diesem Falle würde sie auch noch sehr unbegründet sein. — Die ausserdem von Marina citierten drei Fälle finden wir nur kurz referiert: Sie betreffen drei Männer, welche die mittlere Altersgrenze überschritten haben. Die Beschreibung entspricht dem schon oft besprochenen Symptomenbild, neue Gesichtspunkte lassen sich dabei nicht finden. —

Ein Fall Minkowskis*) zeichnet sich durch die strenge Beschränkung der Zuckungen auf eine Seite aus und wird deshalb als Hemi-Myoklonus bezeichnet. Die Zuckungen sind unregelmässig, mit geringem lokomotorischen Effekt. Befallensein fast aller Muskeln der oberen und unteren Extremität und des Stammes, Freibleiben des Gesichts. Auf der ganzen erkrankten linken Seite Herabsetzung der Sensibilität. Reflexe auf derselben Seite gesteigert. Willkürliche Bewegungen steigern die Zuckungen; elektrische Erregbarkeit normal, Cessieren der Erscheinungen in Chloroformnarkose.

Eine Patientin Morettis**), 15 Jahre alt, erkrankte nach heftigem Schreck mit klonischen Zuckungen an den unteren, oberen Extremitäten, Rumpf-, Hals-, Gesichts-, Schlund- und Rachenmuskulatur. Als besonders eigentümlich wird eine Beziehung der Zuckungen zur Arrhythmie des Pulses und der Herzaktion, sowie der Respiration angegeben.

Bei einem Patienten von Seeligmüller***) von 41 Jahren, der früher schon mehrmals an Schüttelkrämpfen gelitten hat, traten nach einem Fall Schmerzen in der linken Seite und Paraesthesien auf, ebenso eine anaesthetische Zone in der Ausdehnung des Vastus intern. und Extensor digitor., „eine direkte Folge des Traumas und peripheren Ursprungs". Ausserdem bestanden Schwindel, Hinterhauptschmerzen, später Nachts heftige Schüttelkrämpfe des Körpers mit krampfartigen Schmerzen, bei den Zuckungen waren die verschiedensten Muskeln an Rumpf und Extremitäten beteiligt, am stärksten die der rechten oberen Extremität. Es kamen starke lokomotorische Effekte und koordinierte Bewegungen zu stande. Kälte und faradische Reize steigerten die Zuckungen, intendierte Bewegungen waren ohne Einfluss auf sie. Daneben waren Spasmen in den Muskeln vorhanden, Patellarreflexe gesteigert. Andauernde Schmerzen in der Lendengegend und Paraesthesien. Besserung durch Galvanisation. An derselben Stelle erwähnt Seeligmüller einen zweiten Fall aus dem Jahre 1872 bei einem 40 Jahre alten Ingenieur, den wir wohl nach heutigen Anschauungen den traumatischen Neurosen, wenn nicht gar der Hysterie zurechnen würden. Der Patient stammte aus einer mit Hämorrhoidalleiden belasteten und zu spinalen Krämpfen disponierten Familie. Er selbst hatte unter einem Hämorrhoidalleiden und quälenden Rückenschmerzen

*) Naunyns Mitteilungen aus der mediz. Klinik Königsberg.

**) Riv. klin. Archivo ital. di klin. med. 1888. Unverricht.

***) Deutsche Med. Woch. No. 52

viel zu leiden, auch hatte er wiederholt Krämpfe. Den Ausgang seiner derzeitigen Erkrankung bildete eine Fussverletzung, die nach 14 Tagen heilte. Dann traten Schmerzen im Epigastrium auf, der Schwertfortsatz auf Druck empfindlich. Schmerzen wurden unerträglich nach einem Stoss gegen den verletzten Fuss. Es traten Krämpfe in der linken Rumpfseite und linken Extremität auf (42 in der Minute). Gleichzeitig bestanden heftige durchschiessende Schmerzen auf der linken Lendenwirbelseite, wo ausserdem eine druckempfindliche umschriebene Stelle vorhanden war. Der Krampf am Rumpf stellte sich als linksseitiger Opisthoklonus dar. Der Körper wurde durch heftige Stösse erschüttert. Druck auf einen der letzten Halswirbel löste stärkere Zuckungen aus. Ausserdem bestanden Schlingbeschwerden und Geschmacksanomalien. —

In der Besprechung seiner Fälle stellt Seeligmüller den Begriff von einer der epileptischen Veränderung analogen „konvulsivischen" Veränderung des Nervensystems auf, bei deren Zustandekommen die venösen Stasen bei Hämorrhoidalleiden nicht ohne Einfluss sein sollen. Diese Stasen, die zu einer Reizung des Rückenmarks und seiner Häute führten, in Verbindung mit einem erregbaren Nervensystem und abnorm gesteigerten Erregbarkeit der spinalen Ganglien bedingten die *konvulsivische* Veränderung.

Um einen zweifellos hysterischen Fall handelte es sich bei Faldella,*) bei dem aber neben der funktionellen Natur der Erkrankung beginnende EAR in zwei Nervengebieten auffällt. Ein 28jähriger Schmied, neuropathologisch nicht belastet, hat mit 16 Jahren einen heftigen Schreck erlitten, im 27. Jahre traten Paraesthesien und motor. Schwäche auf, im 28. Jahre hochgradige Schwäche infolge von Anaemie bei einem Haemorrhoidalleiden. Darauf treten Zuckungen im Gesicht, Hals, obere und untere Extremität auf, die mit Lage-Veränderungen einhergehen. Die Antagonisten befinden sich in einem vermehrten Tonus und hindern aktive und passive Bewegung. Die elektrische Untersuchung ergiebt beginnende EAR im Gebiete des R. Peroneus und l. Tibialis antikus und Cruralis, die Erregbarkeit allgemein gesteigert. Patellar Reflexe fehlen. Gaumensegelreflex ebenfalls. Gesichtsfeldeinschränkung. Es besteht ebenso eine hysterogene Zone in der Höhe des VIII. und IV. Halswirbels. Die Stimmung ist empfindlich und weinerlich.

*) Rivista sper. di Freniatr. edi medicina legale 1888 XIV p. 193.

Peiper*) beschreibt einen weiteren Fall bei einem 29jährigen Gärtner aus nervös nicht belasteter Familie, dessen Vater und Bruder Haemorrhoidarier sind und der selbst in Steisslage asphyktisch geboren ist. Der Autor charakterisiert selbst seinen Fall wie folgt: Es handelt sich um das Auftreten klonischer Krämpfe in einer Anzahl symmetrischer Muskeln der mimischen Gesichtsmuskulatur, der oberen und unteren Extremitäten. Das Leiden datiert zurück auf eine Zeit, wo Patient den Gebrauch seiner Sprache und seiner Extremitäten erlernte. Bei willkürlichen Bewegungen und im Schlaf cessiren die Zuckungen. Sobald Patient sich beobachtet weiss, sowie bei Haut- und Muskelreizen, bei Schreck tritt Verstärkung der Zuckungen ein. Die Sensibilität ist normal, ebenso intakt die motorische Kraft der afficierten Muskel. Faradische und galvanische Erregbarkeit normal. Erhebliche Verstärkung der Patellarreflexe. Als Aetiologie sieht er die hochgradige Asphyxie bei der Geburt an. Grawitz erhebt in der Besprechung dieses Falles zum ersten Male Zweifel an der von Friedreich und allen folgenden angegebenen spinalen Lokalisation des Paramyoklonus hin und plaidiert für die cerebrale. Auf die Berechtigung dieser von Grawitz vertretenen Anschauung und auf die Gründe, welche neben den von ihm angegebenen dafür sprechen, kommen wir an anderer Stelle zurück.

Ueber den Fall Mossdorfs**) erfahren wir, dass er ein dem Friedreichschen Symptomenkomplex sehr ähnliches Bild darbietet. Befallen von Zuckungen die Extremitäten, Hals, Bauch, Nacken. Die Zuckungen sind in symmetrischen Gruppen unrhythmisch, nicht isochron, bei starker Häufung tonisch, im allgemeinen einer kräftigen Ka S Z. ähnliche. Sehnenreflexe sind nicht gesteigert. Ausser dyspeptischen Beschwerden bietet der Kranke, der seit vier Jahren von dem Leiden befallen ist, keine Abnormitäten.

Lemoine und Lemaire***) beschreiben einen Fall bei einem 53jährigen Manne, der seit Jahren an chronischem Gelenkrheumatismus mit Anflug von Arthritis deform. leidet. Seine jetzige Krankheit begann vor zwei Jahren mit Zittern in den Extremitäten und

---

*) D. Med. Wochenschr. 90 S. 40.

**) Jahresbericht der Gesellschaft für Natur-Heilkunde Dresden 1890/89. Unverricht.

***) Étude clinique et sé méiclogique du Param. multipl. Revue de medic. 1889 p. 1018 et 1890 Février.

Störungen beim Sprechen und Gehen. Seit 6—8 Monaten sind alle Beschwerden stark gesteigert. Es sind Zuckungen aufgetreten, die selbständig über den ganzen Körper verbreitet sind, im Schlaf, bei willkürlichen Bewegungen unter dem Einfluss des Willens geringer werden, die verschiedensten lokomotorischen Effekte erzeugen, Beugung, Streckung, Abduktion, Adduktion, Pronation, Supination etc. Der Gang ist dem eines Betrunkenen ähnlich. Sprachstörung hauptsächlich von den Zuckungen der Zungenmuskulatur abhängig. Die Körperhaltung und Lageveränderungen haben einen entschiedenen Einfluss auf die Zuckungen, so dass dieselben je nach Stehen, Sitzen, Liegen des Patienten differieren. Die Reflexe sind schwach. Sensibilität, Psyche normal. Galvanisation erzielte keine Besserung.

Chauffards*) Veröffentlichung einer als Hemiparamyoklonus beschriebenen Affektion aus demselben Jahr bietet vieles Interessante, besonders bezüglich der Entstehung der Krankheit, obwohl die Anreihung und Unterordnung unter die funktionellen Erkrankungen einfach unhaltbar ist, ebenso wie das „Hemi“ und „Para“ von Myoklonus grobe Widersprüche sind.

Ein tuberkulös und nervös schwer belasteter Böttcher von 48 Jahren, der Variola, Typhus, Pleuritis, Schanker mit Bubonen durchgemacht hat, acquirierte im Jahre 1883 eine Gonorrhoe. Nach acht Tagen traten Schmerzen in allen Gelenken und den unteren Extremitäten auf, gleichzeitig Delirien, weswegen er für kurze Zeit dem Irrenhause übergeben werden musste. Das akute Stadium der Arthritis ging nach sieben Monaten in ein chronisches über und es entwickelte sich eine Ankylose an der rechten Hüfte mit nach aussen rotiertem Oberschenkel, deren Mobilisation in der Narkose versucht wurde. Gleich nach der Narkose traten Muskelzuckungen auf, die ihn seit der Zeit nie wieder verlassen haben. Der Patient ist mit kurzen Unterbrechungen krank und bettlägerig wegen seiner Ankylose und Arthritiden geblieben. Der rechte Oberschenkel, an dem die Ankylose bestand, zeigte starke Atrophie, sämtliche Muskeln des rechten Oberschenkels sind klonischen Zuckungen unterworfen, deren Zahl 120 in der Minute erreichte. Die Zuckungen sind isoliert, teils klonisch, teils tetanisch, teils epileptiform. Die Konsistenz des Muskels zeigt abnorme Weichheit und Schlaffheit. Der Patellar-

*) Hemiparamyoklonus reflexe d'origine arthropathique. La semaine médical. Hôpital Broussais 1890 H. XII.

reflex fehlt links, während er rechts nur schwach ist. Bei passiver Beugung des rechten Beines treten sehr heftige Zuckungen wie bei spinaler Epilepsie (Reflexepilepsie) auf. Rechts ist der Plantarreflex erloschen, links blitzartig. Hysterische Stigmata nirgends; Sensibilität normal. Ätiologie: Arthritis blenorrhoica. Druck auf die Nerven und elektrische Reizung des N. cruralis und Ischiaticus rufen epileptoide Bewegungen der ganzen unteren Extremität hervor. Stärkerer Druck auf die Muskel ruft ebenfalls epileptoide Bewegungen hervor. Kompression der Femoralis vermindert die Zuckungen vorübergehend, Esmarchsche Blutleere erhöht sie eher.

Grainger Stewart*) beobachtete ein junges Mädchen, bei dem ohne nachweisbare Ursache das Symptomenbild des Paramyoklonus sich herausbildete. Die Zuckungen waren bei der Aufnahme allgemein über den Körper verbreitet, liessen aber unter dem Einfluss der Behandlung mit Arsenik, Galvanisation entschieden nach. Ob der Fall sonst besondere Eigentümlichkeiten bot, ist aus der kurzen Schilderung nicht ersichtlich. Stewart glaubt gleich Friedreich an eine funktionelle Störung in den grauen Vordersäulen.

Eine vorzügliche Schilderung von dem Bilde des Paramyoklonus giebt Homén**) bei seinem zweiten auch wieder fast ganz unter dem Friedreichschen Symptomenbilde verlaufenden Falle. Der 29jährige Käthnersohn N. N., ältestes Kind aus völlig gesunder Familie, der bis zu seinem 15. Jahre ganz gesund gewesen ist, erkrankt mit Zuckungen an den oberen und unteren Extremitäten — vorwiegend an den gewöhnlich befallenen Muskeln, ferner am Rücken, leichte Zuckungen auch im Gesicht. Auf der Höhe der Erkrankung findet sich Sprachstörung und eine singultusartige unartikulierte Inspiration. Die Zunge ist dann ebenfalls den Zuckungen unterworfen. Der Charakter der Zuckungen ist keineswegs symmetrisch, nicht isochron und oft von den entsprechenden Bewegungen begleitet. Selten steigern sie sich zu tetanischen; dagegen sind sie um so intensiver, je grösser die Anzahl der befallenen Muskel ist. Die motorische Kraft, galvanische faradische Erregbarkeit von Nerv und Muskel sind völlig normal. Kitzeln der Fusssohle löst Zuckungen aus. Druckpunkte nicht vorhanden. Die Patellarreflexe auf den Höhepunkt der Krankheit gesteigert, bei

*) British Journal 1890 S. 420.

**) Neurol Centralblatt. Originalmitteilung 1891 S. 385.

Nachlassen derselben normal (wie im Friedreichschen Fall), Psyche und Intelligenz völlig intakt. Aus seinem therapeutischen Erfahrungen: nämlich, dass Chloral und Brom die Zuckungen im günstigen Sinne beeinflussen, während das von Erb für motorische Reizerscheinungen empfohlene und bei Chorea, Paralysis agitans erprobte Hyoscin in seinen Fällen wirkungslos blieb, schliessen Homén und Vanlair, dass die erhöhte Reflexerregbarkeit mehr im sensiblen Teil des Reflexapparates resp. in den sensitiven Zellen liegt.

Alle Veröffentlichungen seit Friedreich hatten fast durchweg den Charakter kasuistischer Beiträge gehabt, das Symptomenbild des Paramyoklonus war durch das Bekanntwerden so vieler teils zu ihm, teils nicht zu ihm gehöriger Fälle ein überaus grosses geworden und gerade die Anhäufung immer neu beschriebener Symptome musste der Auffassung von der Selbständigkeit und Einheitlichkeit dieser Krankheitsform Eintrag thun, da man über dem Unwesentlichen und Widersprechenden zu leicht das Wesentliche und Gemeinsame vergessen musste.

Daher gebührt Unverricht das Verdienst, in seinem Buch über *Myoklonie**) zuerst und bis jetzt auch allein eine umfassende Bearbeitung und Ordnung des ganzen bis dahin bekannten Materials vorgenommen und unter Berücksichtigung der gemeinsamen einheitlichen Gesichtspunkte die Selbständigkeit derselben immer mehr wahrscheinlich gemacht zu haben. Die Arbeit Unverrichts enthält fünf neue Fälle, die ihn dazu veranlassen, da sie „in den Rahmen einer bis jetzt bekannten Erkrankung nicht völlig hineinpassen", jedoch nosologisch dem Friedreichschen Krankheitsbilde am nächsten stehen, den Namen Myoklonie, der von Seeligmüller vorgeschlagen war, beizubehalten. Mit Rücksicht darauf, dass die Krankheit von den fünf Kindern, um die es sich bei der Veröffentlichung Unverrichts handelt, mit auf die Welt gebracht sei, spricht der Autor von „*kongenitaler*" oder „*familiärer Myoklonie*". Wenn wir uns auch völlig bewusst sind, dass zwischen den Fällen Unverrichts, die gewisse Beziehungen zur Epilepsie und *Chorea hereditaria* aufweisen und den reinen Fällen von Paramyoklonus, ferner den symptomatischen Myoklonien bei Hysterie, Tic, Chorea und gewissen Psychosen eine unleugbare Verwandtschaft besteht, die wir später in der Diagnose genauer

*) Die Myoklonie. Wien 1891.

erhärten werden, so möchten wir doch für die reinen Fälle, wie sie unzweifelhaft vorkommen, den Namen Paramyoklonus beibehalten, da bei der Bezeichnung Myoklonie doch sofort die Unterscheidung in essentielle (Paramyoklonus) oder symptomatische (Epilepsie, Hysterie etc. etc.) gemacht werden müsste. Damit wäre aber die Selbständigkeit wieder gefährdet. Die von Unverricht gewählte Art der Besprechung der Litteratur, nämlich die Fälle nach ihrer vermeintlichen Zugehörigkeit zu klassifizieren und in fünf Abteilungen zu bringen, habe ich deswegen nicht gewählt, um einerseits nichts zu praejudizieren, andererseits, weil es unendlich schwer ist, auf Grund der Beschreibungen viele Fälle sicher zu klassifizieren. Auf die augenfälligen Verschiedenheiten von dem Bilde des Paramyoklonus habe auch ich bei meiner chronologischen Aufführung der Litteratur hingewiesen.

Betrachten wir nun die fünf Fälle Unverrichts, so finden wir die interessante Thatsache, dass sie fünf Geschwister, die in keiner Weise erblich belastet sind, in gleicher Weise betreffen. Die Krankheit tritt ohne äussere Veranlassung bei den Kindern im Alter von 6—13 Jahren auf — psychische Infektion ist ausgeschlossen. Das erste Stadium der Erkrankung ist nach Unverricht selbst ohne Weiteres auf eine Stufe mit der ächten Epilepsie zu stellen. Nächtliche Krämpfe, anfangs klonisch, in tonische Starre übergehend, mit und ohne Erwachen; Aura-Erscheinungen, Angstgefühl, Bewusstlosigkeit. Diesem meist lange andauernden Stadium folgt ein zweites, charakterisiert durch am Tage auftretende klonische Muskelzuckungen, welche dem Bilde der Friedreichschen Paramyoklonus entsprechen. Die blitzähnlichen, wie von Induktionsschlägen erzeugten Zuckungen befallen isolierte Muskeln oder nur Teile derselben, bewirken nur selten Stösse in synergisch wirkenden Muskelgruppen und lokomotorische Effekte, die nur eintreten, wenn sehr viele Muskeln befallen sind. Die Zuckungen sind ungleichmässig unrhythmisch nicht synchron und symmetrisch nur insoweit, als sie gleiche Muskeln auf beiden Seiten des Körpers befallen. Beteiligt an den Kontraktionen sind auf der Höhe der Erkrankung ausser den Augenmuskeln alle willkürlichen Muskeln. Die Zuckungen sind am intensivsten in den oberen Extremitäten, dann folgen die unteren Extremitäten, Stamm, Kopf, Gesicht, Sprache; Schlaf bringt sie zum Schweigen. Die Lage ist von Bedeutung, insofern die

Affektion im Stehen seltener als im Sitzen und im Sitzen etwas seltener ist als im Liegen. Willensanstrengungen wirken besänftigend, gemütliche Erregungen steigernd ein, ebenso die Anspannung der Aufmerksamkeit, was durch graphische Darstellung trefflich bewiesen wird. Die Sprache erscheint nur soweit gestört, als Muskelzuckungen die Artikulation erschweren. Motorische Kraft, Reflexe, Sensibilität bei allen Patienten normal; keine Schmerzpunkte und Paraesthesien, Psyche und Intelligenz normal. In der Besprechung der Differential-Diagnose erfolgt eine scharfe Abgrenzung der eigenen Fälle von den anderen motorischen Neurosen. Bezüglich der Lokalisation der Affektion hält Unverricht unter gebührender Würdigung der gegnerischen Ansichten an der Friedreichschen Theorie von der spinalen Genese fest! Ziemlich übereinstimmend mit dem Krankheitsbild bei den fünf myoklonischen Kindern veröffentlicht der gleiche Autor *(Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde, III. Bd., 1.–2. Heft*)* drei weitere Fälle von „Familiärer Myoklonie", welche drei Brüder betreffen: Der Charakter der Zuckungen ist der von Unverricht schon in seinem Buche über Myoklonie beschriebene. Auch bei diesen Kranken bestanden typische epileptische Anfälle.

Schon oben ist betont worden, dass die Unverrichtschen Fälle sich ziemlich genau mit dem Bilde der Chorea hereditaria oder der Chorea progressiva chronica der neueren Autoren decken. Bödger weist in einer Veröffentlichung über *Paramyoklonus**)* darauf hin, warum Unverricht vielleicht bei der Stellung seiner Diagnose zur Verwerfung der Chorea chronica gekommen sei. Bödger sagt mit Recht, Unverricht irre, wenn er meine, dass bei Chorea die Zuckungen coordinierte seien und synergisch wirkende Muskeln beträfen, dass sie nicht blitzartig seien. Auch das Fehlen der Heredität bei seinen Fällen wäre kein Beweis gegen Chorea chronica. Ich komme bei der Stellung der Differentialdiagnose genau auf das Wesen und den Charakter der Choreatischen Zuckungen zurück.

Die Richtigkeit des Zusammenhangs der Unverrichtschen Fälle mit der chronischen Chorea vorausgesetzt, ist aber auch die cerebrale Lokalisation der von ihm beschriebenen Krankheitsform wahrscheinlich. Im gleichen Sinne ist die Thatsache zu verwerten,

---

*) cf. ferner auch: Unverricht: „Myoclonie. Eulenburgs Encyklopaedische Jahrbücher V. Band."

**) Berl. klin. Wochenschrift 1896 VII.

dass die Fälle eine auch von dem Autor anerkannte Beziehung zur Epilepsie, einer cerebral lokalisierten Neurose bieten.

An Unverrichts Arbeit reiht sich die Veröffentlichung zweier Fälle durch Goldflam*). Beide Fälle betreffen junge bisher gesunde Landwirthe im Alter von 26 und 24 Jahren. Bei dem ersten Kranken entstanden unmittelbar im Anschluss an eine infectiöse Krankheit (Typhus) zuckende Bewegungen im rechten Ellbogengelenk; nach einem Recidiv des infectiösen Leidens fing auch die linke obere Extremität zu zucken an. Etwa nach zwei Jahren konnte der Kranke seine Arme nicht mehr zum Arbeiten benutzen. Eine nochmalige febrile Erkrankung hatte die nunmehrige Beteiligung auch der Kopf- und Rumpfmuskulatur an den Zuckungen zur Folge Sie waren klonisch, sehr stark, sehr frequent, beinahe in allen Muskeln der oberen Extremität, des Halses, hinterer und lateraler Fläche des Rumpfes, mit Lageveränderung der betreffenden Teile verknüpft. Sie waren fast permanent im wachen Zustand, am geringsten in horizontaler Lage, wo sie sogar für kurze Zeit cessirten. Wurde der Kranke beobachtet, dann traten sie mit zunehmender Heftigkeit auf. Bemerkenswert und mit den bisherigen Erfahrungen durchaus im Widerspruch stehend ist die Thatsache, dass willkürliche Bewegungen die Zuckungen beträchtlich steigern; nur im ersten Augenblick einer intendierten Bewegung sind die Zuckungen gering, um dann sofort zu beträchtlicher Höhe anzuschwellen. Ihre Heftigkeit ist um so grösser, je dauerhafter und langsamer die intendierte Bewegung vor sich geht. Beim Gehen und Stehen zuckten alle Teile bis zum Grade eines heftigen Schütteltremors. Am wenigsten beteiligt waren die Beine. Im Schlafe erfolgte cessieren der Zuckungen, welche sonst den bekannten Charakter darboten. — Auch der zweite Fall, der dem ersten teilweise ähnelt, zeigt erhebliche Abweichungen von dem als charakteristisch anzunehmenden Bilde des Paramyoklonus. Entstehung und Steigerung der Muskelzuckungen durch mehrmaligen heftigen Schreck. Die Affektion zeigt sich „als starkes Schütteln des ganzen Körpers, hervorgerufen durch starke konvulsive Kontraktionen zuweilen auch tetanischer Natur.“ Beteiligt die Muskulatur der Extremitäten des Rumpfes und der Lippen. Die beständige Muskelunruhe verschwindet nur im Schlaf. Gemütsbewegungen, gewollte Bewegungen, Lageveränderung steigern enorm die Zuckungen, der Grad der in symmetrischen Muskelgruppen

*) Neurol. Cent. Bl. 1892 S. 97 Original-Mittheilung.

auftretenden Kontraktionen ist nicht gleich. In manchen Teilen, Fingern und Lippen waren die Zuckungen evident rhythmisch, etwa wie bei Paralysis agitans. Mechanische Erregbarkeit, Haut- und Sehnenreflexe eminent gesteigert; auch die elektrische Erregbarkeit z. T. erhöht. Die Reaktion der Pupillen auf Licht träge, die Pupillen selbst ungleich, alles sehr unwahrscheinliche Befunde für die Annahme des ächten Paramyoklonus. —

In einem Fall von Schlesinger*) finden sich bei einer Kranken Zuckungen in symmetrischen Muskeln des Schultergürtels, des Oberschenkels, der Halsmuskeln, Zunge, Kehlkopf, Zwerchfell, die blitzartig nicht synchron von wechselnder Häufigkeit sind. Auffallend ist das völlige Freibleiben der Hände und des Gesichtes. Es besteht weder Echolalie, Echokinesie, Koprolalie; dagegen werden häufig unartikulierte Laute und ganz unmotivierte Worte, wie „eben", „also" ausgestossen, sonst keine Abnormitäten. —

Durch Weiss**) wird die Litteratur um sieben neue Fälle bereichert. Derselbe Autor unterzieht auch die gesamten bisherigen Mitteilungen — er zählt 51 Fälle — einer kritischen Durchsicht bezüglich ihrer Ächtheit und Identität mit dem Friedreichschen Krankheitsbild und kommt zu dem Resultat, nur dreizehn alte und seine sieben neuen Fälle dieser Krankheitsform hinzurechnen zu dürfen. „Zur Hysterie rechnet er die Fälle von Seeligmüller (drei), Popow, Kowalewsky, Venturi, Allen-Starr, Spitzka, Kny, Ziehen, Bechterew, Marina (zwei), Minkowski, Faldella, Goldflam; zur Chorae minor die Fälle Lemoine, Goldflam, Homen, zur Maladie des Tics zwei Fälle, ein Fall Frys ist als Beschäftigungsneurose aufzufassen. Chauffards Fall ist auf neuritischer Basis entstanden, Schlesingers Fall zu ungenau beschrieben, und Unverrichts Fälle lassen zu nahe Verwandtschaft mit der Epilepsie erkennen. Bei den restierenden dreizehn Fällen bestehen die Friedreichschen Symptome, die noch einmal kurz und knapp präzisiert werden." Dass auch die Weisssche Einteilung einer gewissen Willkür nicht entbehrt, liegt auf der Hand und zeigt sich z. B. darin, dass er Fälle für unecht erklärt, die ein anderer Autor (Unverricht) auf Grund gleichen Quellenstudiums für ächt erklären musste und umgekehrt. — Die

*) Wiener med. Presse 92 pag. 1722.

**) Wiener med. Presse 93 No. 11.

neuen Weissschen Fälle haben das Interessante, dass es sich um sieben sonst körperlich und geistig gesunde Mitglieder einer Familie (vier männliche und drei weibliche) in vier Generationen handelt. Bei diesen traten ohne nachweisbare Veranlassung im Alter zwischen zehn und zwanzig Jahren in einzelnen Muskeln und Muskelgruppen des Kopfes, Gesichtes, Halses, Nackens der oberen Extremität, am Rumpf und am Pektoralis Bewegungsphänomene auf, teils in Form arrhythmischer paroxysmaler klonischer Zuckungen mit oder ohne lokomotorischen Effekt, teils als brüske Einzel- und gehäufte Stösse, teils als rhythmische Bewegungen mit geringer Exkursionsweite, welche, ohne einen progressiven Charakter anzunehmen, bis zum Lebensende dauern. Mit Ausnahme eines einzigen Falles zeigten die Zuckungen immer denselben typischen Charakter der Bewegung. Bei vier Gliedern durch drei Generationen war die Vererbung eine direkte, bei zwei aus der vierten eine indirekte. Die Fälle entbehrten „nachweislich jeden Zeichens, das für Hysterie, Chorea, Maladie des Tics, Chorea hereditaria (Huntington) oder organische Erkrankung des Nervensystems spräche.“ Zwei Fälle gleichen dem Tic convulsif zum Verwechseln, aber die gleichzeitig bestehenden Zuckungen in einigen von Rückenmark und Gehirnnerven versorgten Muskeln berechtigten zu der bereits von Schultze ausgesprochenen Annahme, dass Tic convulsif nur einen höheren Grad der myoklonischen Zuckungen darstellt. Als Sitz der Affektion sieht auch Weiss die motorischen Rindencentren an.

Lemoine*) berichtet unter der Überschrift: *Sur un cas du paramyoclonus multiplex suivi de trouble psychique et d'écholalie* über einen Fall, dessen Stellung und Zugehörigkeit zum Paramyoklonus uns mindestens sehr fraglich erscheint. Bei einem 41jährigen Mann traten nach heftigem Schreck Zittern, klonische und tonische Zuckungen der Arme auf.

Später beteiligten sich auch die Rumpf- und Nackenmuskulatur; gegen Schluss stiess der Kranke bei jeder Exspiration einen Schrei aus. Der Geisteszustand war anormal. Der Kranke war lügnerisch, hatte Verfolgungsideen, machte einen Selbstmordversuch und litt an Echolalie und Echokinesie; was die letzten beiden Symptome betrifft, so würden sie vielmehr zur Annahme der Maladie des Tics convulsivs (*Type Charcot-Guinon*) berechtigen, als der

*) Revue de medic. 1893 pag. 882.

eines echten Paramyoklonus; wenn man nicht einfach überhaupt an eine Psychose mit symptomatischen myoklonischen Erscheinungen denken muss. —

Aehnlich wie bei Weiss findet sich in der Veröffentlichung von Gucci*) die Angabe von hereditärem Vorkommen des Paramyoklonus. In einer Familie leiden fünf Mitglieder angeblich an der Krankheit; der Grossvater, Vater, zwei Enkel und eine Schwester des Vaters. An den Zuckungen vorwiegend beteiligt sollen sein die Rückenmuskeln und Zwerchfell.

Auch hier fallen Mitbeteiligung der Psyche, Inbecillität, Erregungszustände, Selbstmord und Selbstmordversuche wohl ziemlich schwerwiegend gegen die Diagnose Paramyoklonus ins Gewicht.

Die Krankheitsform gleicht auch hier der *Chorea progr. chronica heredit.*

Von Interesse sind auch noch die Ausführungen Colleville,**) welcher sur une variété de myoklonie berichtet. Der Erkrankte ist ein 47jähriger Korkmacher, der mit fünfundzwanzig Jahren an Ulcus molle, vor sechs Jahren an Pleuritis und vor zwei Jahren an Influenza litt. Eine kleine Tochter von ihm ist als Kind von zwei Jahren an epileptischen Krämpfen gestorben. Seit zwei Jahren bestehen klonische Zuckungen an gewissen Muskelgruppen auf beiden Seiten symmetrisch, mit Ausnahme der Gesichtsmuskel und der unteren Extremitäten. Die willkürlichen Bewegungen werden nicht gestört („grâce à ingénieux dispositif préalable"). Periphere und Hautreize bewirken sichtbare Verstärkung der Zuckungen, Sensibilität, Ernährung der Muskeln intakt, elektrische Erregbarkeit ergiebt normale Verhältnisse. Die Muskeln zeigen nur etwas gesteigerte Erregbarkeit, elektrische Erregbarkeit ergiebt sonst normale Verhältnisse. Keine hysterischen Stigmata. Fehlen von psychischen und psychomotorischen Störungen. Erwähnenswert bleibt auch hier der Einfluss des Lagewechsel auf die Zuckungen. Dieselben werden durch Horizontallage gemindert, sind im Gehen und Sitzen gesteigert.

Unterscheiden muss sich sein Fall, meint Colleville, von dem Friedreichschen Bilde, ferner durch das Andauern der Zuckungen während der willkürlichen Bewegungen, die sie

*) Paramioclono moltiplo. Nota Clinica di dottore Raffaele Gucci. Rivista speriment di frenéatr. leg. 1892.

**) Gazette hebdomadaire de med. et chirurg. 1893 No. 46.

nicht stören, weiter durch ihren coordinierten Charakter, durch den Mangel des blitzartigen Induktionsschlägen gleichenden Auftretens der ausgelösten Kontraktionen. Der Autor meint, dass es sich um einen „cas mixte“ handelt, den man nach dem Vorschlag von Ziehen als Myoklonia bracchio — cervicalis duplex bezeichnen sollte. Wir können hierzu auf das gelegentlich der Ziehenschen Arbeit Gesagte verweisen.

Den Schluss der bis jetzt bekannt gewordenen Litteratur über Paramyoklonus bildet ein Fall von Bregmann*), dessen ausführliche Beschreibung und epikritische Betrachtungen erst nach Abschluss dieser Ausführungen veröffentlicht sind.

Es handelt sich um einen 43jährigen Landwirt, dessen Vater Alkoholiker war, der sonst neuropathologisch nicht belastet zu sein scheint. Vor 14 Jahren begann er über Schmerzen in Brust und Bauch, Brennen im Innern und Jugulum zu klagen. Es stellten sich Nies-, Gähn- und Schluchzkrämpfe ein, die 5—10 Minuten dauerten. Der Schmerzen wegen konnte er seit 1893 nicht mehr arbeiten. Sechs Wochen vor der Aufnahme traten ohne äussere Veranlassung Muskelzuckungen in unregelmässigen Anfällen auf. Befallen waren alle Körpermuskeln mit Ausnahme des Gesichts, der Augen und Zungenmuskulatur. Die Zuckungen erfolgten in einzelnen Muskeln ohne Reihenfolge, klonisch, rhythmisch, wechselnd in Intensität und Dauer. Auch die Atem-, Schlund- und Larynxmuskeln sind beteiligt an denselben. Beobachtung des Patienten steigert die Zuckungen, durch Ablenkung der Aufmerksamkeit, durch den Willen und willkürliche Bewegungen werden sie gehemmt. Essen, Schreiben und Sprache ungestört. Mechanische Muskelerregbarkeit erhöht, elektrische normal. Patellar- und Achillessehnenreflexe gesteigert, leichter Fussklonus beiderseits. Sensibilität, Mobilität, Coordination ohne Störung. Psyche intakt.

Diesen 64, die Litteratur des Paramyoklonus multiplex ausmachenden Fällen, welche wir nur in grossen Zügen und nur deswegen referiert haben, damit die für das Krankheitsbild als einheit-

*) Archiv für Psychiatrie 1895. Juli.

Anmerkung: Nach Vollendung dieser Arbeit sind noch zwei weitere casuistische Beiträge zur Litteratur des Paramyoklonus erschienen, jedoch ohne wesentliche neue Gesichtspunkte: Dr. Schetalow (Transkaspien.) Münchner Med. Wochenschr. No. 30. Placzek, Berliner medizin. Gesellschaft, 4. Dezemb. 1895. Über Bödger (conf. S. 26. l. c.)

liches Ganze herauskommenden Schlussfolgerungen auch gleich die nötigen Belege aufzuweisen hätten, reiht sich ein in der hiesigen Klinik des Herrn Geh. Rat Erb beobachteter und in dem medizinisch-naturhistorischen Verein vorgestellter Fall an, dessen Geschichte genau mitgeteilt werden soll. Gleichsam als ob die Selbständigkeit des Paramyoklonus multiplex, welche auch diese Beschreibung erhärten soll, noch glänzender bestätigt werden sollte, gelangte gleichzeitig mit diesem Fall eine typische Hysterie zur Beobachtung, welche unter dem Bild der symptomatischen Myoklonie verlief. Die Verschiedenheit der beiden Affektionen ist trotz des Auftretens paramyoklonischer Zuckungen in beiden so gross, dass über die Selbständigkeit in dem einen, die symptomatische Natur in dem andern Fall wohl kaum ein Zweifel bestehen bleiben kann.

Eigene Beobachtungen.

Beobachtung I.

Philipp Rothaar, 67jähriger Landwirt aus Hütschenhausen, aufgenommen am 28. Mai 1894. Familienanamnese ohne Belang. Patient immer gesund gewesen. Verheiratet. Vier Kinder leben und sind gesund. Beginn des Leidens mit psychischen Anomalien melancholischer Natur, die noch heute fortdauern. 93 Spätsommer nervöse Zuckungen, bald am Körper, bald in den Extremitäten auftretend, die Patient im Gehen hinderten, seit einiger Zeit Muskelzuckungen auch im Gesicht. Keine Schmerzen. Hie und da Nebligsehen, schwarze Punkte, namentlich vor den Muskelzuckungen. — Beim Essen wird nichts verschüttet. Schreiben erschwert. Urin und Stuhlgang normal. Mässige Abnahme des Körpergewichts. Keine Lues. Kein Alkohol.

Status. Mittelgrosser Mann mit kräftiger Knochen- und Muskelbildung. Genügendes Fettpolster. Patient liegt nur wenige Augenblicke ruhig da. Beobachtet man ihn, so beginnt ein sonderbares Spiel in den Muskeln des Gesichts, des Rumpfes und der Extremitäten. Dann wird der Kopf ganz rasch vom Kissen nach vorn geschnellt, um ebenso rasch zurückzuzucken. Dabei kontrahieren sich die Sterno-cleido-mastoidei kräftig und blitzartig. Manchmal wird dann der Kopf auch etwas länger vom Kissen erhoben gehalten, und dann treten die geschlossenen Lippen nach vorn, oder es beginnt ein Vor- und Rückwärtsbewegen der geschlossenen Lippen. Dann werden die Augen geschlossen, zugekniffen, die Stirnmuskeln gerunzelt etc. Die Augen und Ohren bewegen sich dabei. Das Platysma springt vor. —

Zwischen diesen scheinbar unwillkürlichen Bewegungen sind dann plötzliche Schüttel-Bewegungen, blitzartige – wenig einander folgende — Zuckungen meist am rechten, wenige am linken Arm wahrzunehmen. Dann wird einmal der rechte und linke Arm krampfartig gestreckt, die Hand zur Faust geschlossen, oder im Ellenbogen rasch gebeugt, dann kommen ruckweise Bewegungen in beiden Armen. — Krampf im Zwerchfell, wobei das Abdomen vorgetrieben wird, oder umgekehrt, rasch vorübergehende klonische Kontraktionen in den Bauchmuskeln, wobei der Körper (von den Stössen) nach vorn gezogen wird. In den Beinen ähnliche Zuckungen, aber seltener; Mitbewegungen, Schüttelbewegungen des Kopfes etc. — kurz eine kontinuierliche Muskelunruhe, welche aber doch nicht wie bei organischen Erkrankungen oder der gewöhnlichen Chorea sich verhält, sondern etwas von willkürlichem oder besser koordiniertem an sich hat, leicht imitiert werden kann. —

Die matte Stimme des Patienten klingt zuweilen heiser, was früher nicht der Fall war.

Gesichtsausdruck ernst, hypochondrisch. Lenkt man die Aufmerksamkeit ab, cessieren diese Bewegungen für einige Zeit. Der Gang wird durch die Bewegungen modifiziert. Patient knickt beim Gehen plötzlich in die Knie, oder er wippt mit dem Oberkörper nach vorn, in den Armen und dem Gesicht treten beim Gehen weniger Zuckungen auf. Patient geht die Treppe zwar langsam, aber ohne besondere Unsicherheit herab.

Innere Organe normal. Sonst keine Störungen.

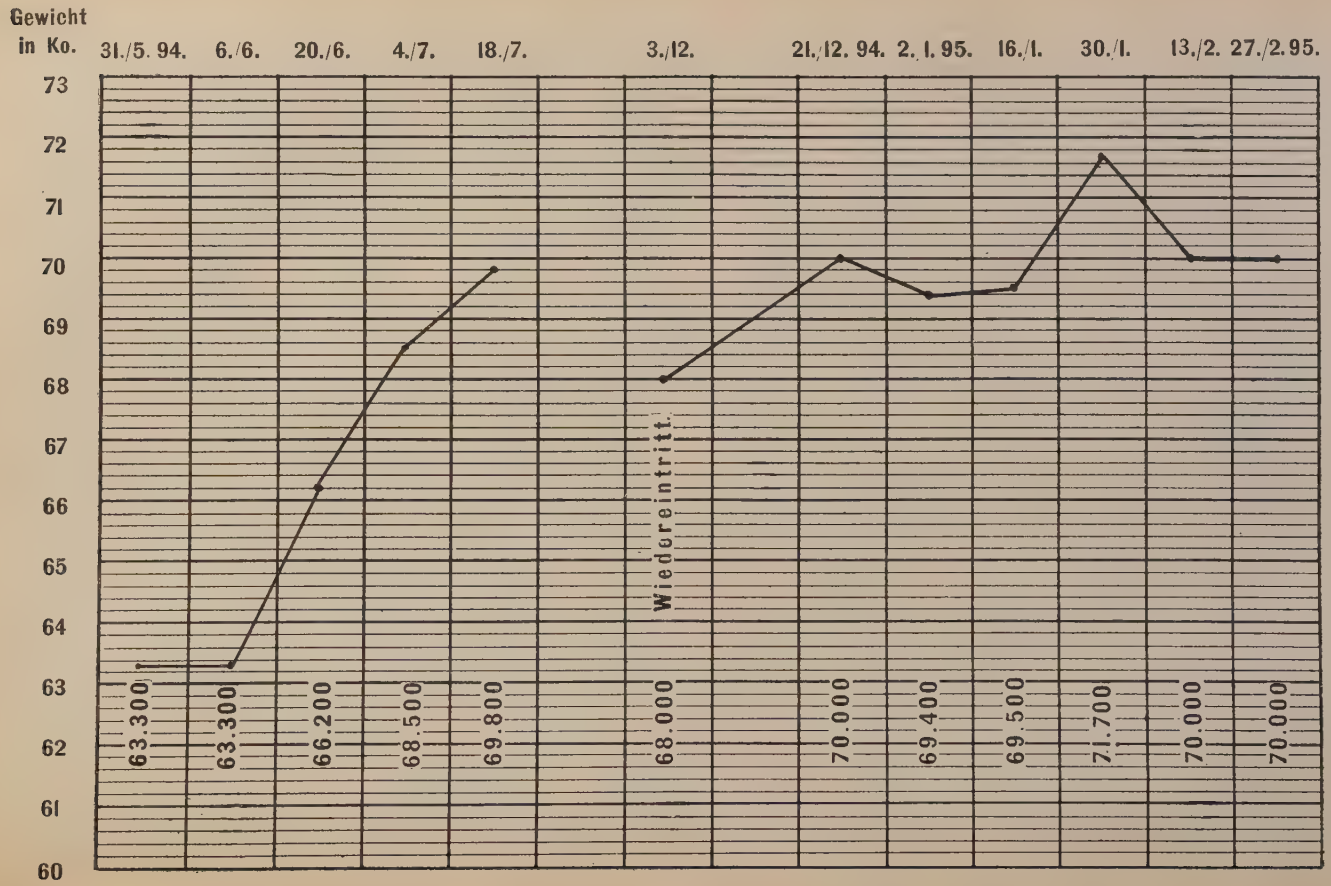
Augen: Pupillen reagieren auf Lichteinfall und Accomodation. Kein Nystagmus, kein Strabismus, Trigeminus, Facialis, Hypoglossus intakt. Gehör, Geruch, Geschmack gut, Unterkieferreflex vorhanden; Gaumensegelreflex abgeschwächt. Obere Extremität: Rohe Kraft gering; beim Prüfen derselben treten sofort die klonischen Zuckungen auf in den Armen. Armmuskel nicht besonders kräftig. Beim Ergreifen von Gegenständen treten ziemlich ergiebige Zuckungen auf. Kein Intentionstremor. Tast- und Temperaturempfindung normal Schmerzempfindung herabgesetzt (?), keine Verlangsamung. Dynamometer R 23, l 22. Triceps und Periostalreflexe beiderseits schwach, aber vorhanden. Bauchdecken und Cremasterreflex lebhaft, beiderseits gleich. Unterere Extremitäten: Muskulatur ebenfalls schlecht entwickelt; rohe Kraft ziemlich gut; doch macht es Patient scheinbar viel Mühe, sein Bein steif zu halten. Patellar-, Achillessehnereflex lebhaft. Motilität durch die klo-

nischen Zuckungen etwas beeinträchtigt. Beim Stehen wippt Patient fortwährend mit den Knieen; Stehen auf einem Bein schwer möglich; mit geschlossenen Augen zwar Schwanken, doch kein eigentliches Romberg'sches Phänomen. Tast- und Temperaturempfindung normal, Schmerzempfindung herabgesetzt. Ordination: Eine Tasse Baldrianthee Abends. —

30 V. Patient klagt über Druckgefühl auf dem Scheitel.

Aus der *Krankengeschichte*, die über den Patienten während seines Aufenthaltes vom 28. Mai bis 30. Juli 1894 und nach seiner Wiederaufnahme vom 3. Dezember bis 11. März 1895 geführt wurde, ist als wesentlich folgendes mitzuteilen:

Die Zuckungen traten mit wechselnder Intensität in den verschiedensten Muskelgebieten auf, es wechselten gute Tage, an denen er weniger von seinen Beschwerden belästigt wurde, mit schlechten ab. Im Allgemeinen waren die Zuckungen selten, wenn der Patient Ruhe beobachtete, am stärksten, wenn man ihn beobachtete, oder ihn nach seiner Krankheit fragte. Durchweg waren die Zuckungen am Abend stärker, wie am Morgen, sie traten vorwiegend gleichzeitig in symmetrischen Muskelgruppen auf, besonders reichlich am Hals, im Gesicht und an der Muskulatur des Bauches und der Extremitäten; im Schlaf hatte er Ruhe. Allmählich erfolgte eine erhebliche Besserung im Befinden des Patienten, die Zuckungen traten nur noch in grossen Zwischenräumen auf, das Allgemeinbefinden wurde sichtlich besser, das Körpergewicht nahm um 15 Pfund zu (vergl. nebenstehende Curve), die psychische Verstimmung war verschwunden und der Patient konnte als völlig geheilt entlassen werden. Die Behandlung hatte in elektrischen Bädern und Chloralhydratbromnatrium-Mixtur bestanden. Nach seiner Entlassung Ende Juli hatte Patient sechs Wochen völlige Ruhe. Ohne bekannte Ursache trat auf der Strasse unvermittelt das Leiden wieder auf, nahm rasch wieder zu, so dass nach kurzem alle früheren Symptome wieder ausgebildet waren. Bei seiner Wiederaufnahme am 3. December unterschied sich der St. pr. in Nichts von dem früheren. Die Zuckungen belästigten diesmal den Patienten besonders auch im Schlaf. Die Behandlung bestand von vornherein in dipolaren faradischen Bädern der Chloralhydratmixtur, ferner in der Darreichung von Hyoscin, später in Franklinisation, auch in Pointes de feu im Nacken. Im Anfang trat ziemlich rasche Besserung ein, das Allgemeinbefinden hob sich, der Schlaf war gut, das Körpergewicht nahm zu, die Zuckungen liessen nach. Später aber traten


Gewicht in Ko.
31./5. 94.
6./6.
20./6.
4./7.
18./7.
3./12.
21./12. 94.
2. I. 95.
16./I.
30./I.
13./2.
27./2.95.
73
72
71
70
69
68
67
66
65
64
63
62
61
60
63.300
63.300
66.200
68.500
69.800
Wiedereintritt.
68.000
70.000
69.400
69.500
71.700
70.000
70.000

sie wieder in sehr starker Intensität und grosser Häufigkeit auf. (Kopf, Gesicht, Rumpf und Extremitäten.) Viel Klagen über Stechen im Kopf. Die Franklinisation brachte nur vorübergehenden Erfolg, er wurde diesmal ungeheilt auf seinen Wunsch entlassen.

Fassen wir zusammen, so sehen wir die Krampfform auftreten bei einem 67jährigen früher stets gesunden, aus nicht neuropathisch belasteter Familie stammenden Landwirt. Er erkrankte vor zwei Jahren mit leichten psychischen Anomalien, melancholischer Verstimmung, die, wenn auch in vermindertem Masse, dauernd wurde. Im Spätsommer 1893 stellten sich die Zuckungen zuerst in den Extremitäten und am Rumpf ein, zuletzt auch im Gesicht und am Kopf. Keine Schmerzen oder sonstige Störungen irgend welcher Art. Die Betrachtung der Zuckungen zeigt, dass es sich dabei um vorwiegend symmetrisch und synchron auftretende plötzliche, stossweise oder auch etwas schüttelnde Kontraktionen der verschiedensten Muskel handelt, der Frontales, Wangen-Muskel, Oberarm- oder Vorderarmmuskel, der Bauch- und Rumpfmuskel, in geringerem Grade auch der Beinmuskel. Dadurch entstehen plötzliche Bewegungen des Kopfes, Vorwärts- und Rückwärtsschnellen des Rumpfes, Vorschnellen der Arme, plötzliches Schütteln der Hände, momentanes Einknicken in den Knieen beim Stehen, Gehen; Grimmassieren des Gesichts, Schütteln des Kopfes in wechselnder Häufigkeit und Intensität.

Ausserdem kommen aber auch häufig einseitige unsymmetrische Zuckungen und klonische Krämpfe an verschiedenen Körperstellen vor; gelegentlich auch etwas länger dauernder tonischer Krampf in einzelnen Muskeln und Nervengebieten, z. B. Heben der linken Schulter, Drehen des Kopfes nach links und ähnliches. Das Bild wird dadurch ein äusserst wechselvolles und mannichfaches.

Bei längerer wiederholter Betrachtung zeigt sich jedoch, dass die bilateral symmetrischen isochronen Zuckungen die häufigeren und überwiegenden sind. Bei willkürlichen Bewegungen treten häufig stark schüttelnde Bewegungen ein, die den beginnenden Willensimpuls einleiten, dann aber aufhören, so dass die Bewegung ungestört vollendet werden kann, z. B. beim Handreichen. Beim Essen verschüttet Patient nichts, Treppensteigen gut möglich, Schreiben erschwert. Jede psychische Erregung steigert die Phaenomene; Ablenkung der Aufmerksamkeit, Unbeobachtetsein vermindert sie, wesentliche Anomalien finden sich im Übrigen nicht. Die Motilität, Sensibilität, Reflexe, innere Organe normal, keine Muskelspannungen, keine Spur hysterischer Stigmata.

Der Mittheilung meiner eigenen Beobachtung schliesse ich das mir gütigst überlassene Referat eines *zweiten Falles* von ächtem Paramyoklonus multiplex aus der Privatpraxis des Herrn *Geh. Rat. Erb* an:

Beobachtung II.

9. VI. 91. Felix Br., 17 Jahr alt, Realschüler; als Kind gesund, nie Krämpfe; seit zwei bis drei Jahren öfter einmal Anfälle von Bewusstlosigkeit (nach der Beschreibung zweifelhaft, ob Petit mal, stets ohne Krämpfe und Nachtgehen.) Seit drei Wochen sonderbare Zuckungen. Doppelseitige symmetrische kurze Zuckungen in den Armen, weniger in den Beinen, keine Schmerzen, keine Paraesthesien, Kopfschmerz (manchmal mit Erbrechen), kein Schwindel, Schlaf und Appetit gut, Stuhl träge — Mutter nervös.

Status. *Exquisiter Paramyoklonus*, isochrone und symmetrische Zuckungen, hauptsächlich in den Pectorales, hie und da auch in den Beinen, alles Übrige normal: Motilität, Sensibilität, Reflexe, Pupillen etc. Dynam. 35 36°. — Der Fall entzog sich später weiterer Bedbachtung.

Diesen beiden Fällen wollen wir noch, ehe wir die Diagnose Paramyoklonus multiplex begründen, die Geschichte des folgenden gegenüberstellen:

Beobachtung III.

Katharina H., 19jährige Fabrikarbeiterin aus Mannheim:
(Diagnose: Hysterie, Eintritt 27. Dezember 1894,
Austritt 6. März 1895.)

Anamnese: Patientin stammt aus nervöser Familie; in ihrer Jugend viel Kopfschmerzen, Menses seit dem 15. Jahre unregelmässig. Seit einem Jahre öfters Zuckungen in der linken Hand, die sich seit 14 Tagen auch auf die übrigen Glieder ausbreiteten, dabei Schmerzen und Reissen im Leib, Gefühl von Druck im Epigastrium Globus, Kopfschmerzen, Zuckungen und Atemnot stärker, wenn Patientin sich beobachtet weiss. Am 22. Dezember ein typischer grosser hysterischer Anfall.

Status. Anämische Patientin, innere Organe normal, keine Ovarie, beständige Klagen über Schmerzen in den verschiedensten Körperteilen (s. o.) Es bestehen bei der Patientin teils symmetrische, teils nur mit einer Extremität ausgeführte ruckweise Zuckungen der Arme und Beine; sie beugt den Kopf rückwärts, holt laut und angestrengt Atem, schnappt dann nach Luft mit schnellen Bewegungen des Unterkiefers und symmetrischen Verziehen der Gesichtsmuskulatur,

spricht dazwischen fortwährend, lässt sich leicht ablenken, unterbricht auch auf Befehl ihre Krämpfe, krampfhafter Husten, Hirnnerven ohne Störung. Rachenreflex vorhanden. Obere Extremität: Keine Störung der Motilität, Tastempfindung normal, Ortsinn gut, Schmerzempfindung bis zu vollständiger Anästhesie herabgesetzt. Am Rumpf keine Abnormitäten, Bauchreflex vorhanden. Untere Extremität: Motilität normal, Herabsetzung der Tastempfindung, Schmerzempfindung herabgesetzt, besonders das linke Bein ist stärker hypästhetisch. Verlangsamung der Schmerzempfindung, Gang taumelnd, die Bewegungen werden jedoch kräftig und besonders bei Gefahr zu fallen, zweckentsprechend ausgeführt; kein Rombergsches Symptom.

Aus der *Krankengeschichte* erwähne ich als bemerkenswert:

3. I. 95. *Menses.* hysterischer Husten. *Paramyoklonische Zuckungen.* Heute früh grosser hysterischer Anfall, heftige unregelmässige Zuckungen mit den Gliedern, gegen die Wand und auf das Bett Schlagen, Verdrehung des Kopfes, aus dem Bett Wälzen, Anfall dauert eine halbe Stunde, endet mit Weinen.

In den folgenden Tagen, bis zum Ablauf der Periode wieder alle möglichen Beschwerden.

8. I. 95. Sensibilität ergiebt denselben Befund wie oben. Gesichtsfeld auf beiden Seiten normal.

10. I. 95 wieder längerer Anfall.

26. I. 95. Heute Morgen in Gegenwart eines fremden Arztes Wiederbeginn der Respirationskrämpfe.

4. II. Beim Anblick einer Chorea-Kranken Wiederauftreten der Zuckungen.

Bedeutende Besserung, vorübergehend nur durch die Periode gestört. Auf Wunsch entlassen.

Fassen wir auch hier zusammen, so findet sich kurz bei einem 19jährigen in geringem Grade nervös belasteten und durch die früheren Krankheiten stark nervös disponirten jungen Mädchen im Gefolge einer Hysterie neben typisch *hysterischen* Krampfanfällen auch *paramyklonische* auftreten.

Die Diagnose der Hysterie wird gerechtfertigt durch das Vorhandensein einer ganzen Anzahl hysterischer Stigmata.

Die umschriebenen Anästhesien, Analgesien, die hysterischen Schmerzen in den verschiedensten Stellen des Körpers, der Husten, Atemnot, das Globusgefühl, die grossen Anfälle, Einfluss der Menses auf das Eintreten der Anfälle. Sofort in die Augen springen muss

das Missverhältnis, das zwischen den vielen subjektiven Störungen und dem objektiven Befund besteht. Die ausserhalb der grossen Anfälle auftretenden Krampfanfälle ahmen das Bild des Paramyoklonus nach. Sie bestehen in unregelmässigen meist symmetrischen kurzen Zuckungen, meist in Armen und Beinen.

Auch der Rumpf ist beteiligt, fast regelmässige Undulationen des Zwerchfells. Die Zuckungen verstärken sich bei jeder Thätigkeit. Gang ist unsicher und wankend.

Differentialdiagnose.

Vergleichen wir Beobachtung I und Beobachtung III miteinander, so finden wir bei Beiden gemeinsam das Auftreten klonischer Krämpfe in symmetrischen Muskelgruppen. Während jedoch bei dem ersten Patienten dieser Symptomencomplex das Krankheitsbild beherrscht und allein ausmacht, finden wir ihn bei der zweiten Kranken als mehr zufälligen Befund, dem kaum eine grössere Wichtigkeit als die eines einzelnen Symptoms der ausgebildeten Grundkrankheit, der Hysterie, zukommt. Dass die Hysterie gelegentlich fast alle bekannten Neurosen und Krampfanfälle nachahmt, ist bekannt; wir sehen ja auch bei unserer Kranken in charakteristischer Weise die schon verschwundenen Zuckungen beim Anblick einer Choreakranken wieder auftreten; ebenso wird in einem von Unverricht erwähnten Fall das Kindermädchen, welches bei seinen fünf myoklonischen Kindern ist, psychisch infiziert und von den gleichen Zuckungen befallen. Bei der Untersuchung bietet sie die ausgesprochenen Stigmata, so dass an der Diagnose Hysterie kein Zweifel bestehen kann. Der einzige Schluss, der hieraus gezogen werden darf, ist allerdings die Bestätigung der Thatsache von der unglaublichen Mannichfaltigkeit und Willkür, die die Hysterie in ihrem Auftreten an den Tag legt. Dagegen erscheint es uns absolut ungerechtfertigt, die Thatsache in dem Sinne zu verwerten, dass man durch das gelegentliche Auftreten von paramyoklonischen Zuckungen bei ausgebildeter Hysterie veranlasst rückwärts schliesst „jeder Paramyoklonus ist Hysterie“ und ihn damit gleichsam zu einem hysterischen Stigma erhebt. Wenn Strümpell und Möbius es als Beweis für Zugehörigkeit zur Hysterie ansehen, dass der Paramyoklonus zuweilen, in unserem Fall durchaus nicht, durch psychische Traumen, wie Schreck etc. entstehe, so scheint das eher als Verwechslung von Ursache und Wirkung. Der Paramyoklonus erscheint mir wahrscheinlicher eine cerebrale Affektion, als eine spinale zu sein und kann, die Richtigkeit dieser Hypothese vorausgesetzt, auch durch gleiche Schädlichkeiten,

wie jede andere cerebral lokalisierte Neurose hervorgerufen werden, führen doch gleiche Schädigungen des Nervensystems häufig zu den verschiedensten Erkrankungsformen. Auch die relativ schlechte Prognose, wie sie der Paramyoklonus thatsächlich quoad sanationem ergiebt, sollte ihn von der Hysterie trennen. Gegen Hysterie spricht auch die vielleicht auch nicht unwichtige Thatsache, dass die an Paramyoklonus Erkrankten durchweg Männer sind. Die wenigen wirklich erfolgten „wunderbar schnellen" Heilungen beweisen auch nicht, wie geltend gemacht wird, die hysterische Natur der Affektion, sondern, wohl nur, dass sie, gleich der Hysterie cerebraler Natur, funktionellen Ursprungs und als solche leicht durch Suggestion zu beeinflussen ist. Gegen Hysterie in unserer Beob. I spricht ferner das Fehlen aller hysterischen Stigmata, das Alter des Patienten von 67 Jahren. Lässt sich also bei unserem Kranken Hysterie leicht ausschliessen, so muss auf der anderen Seite zugegeben werden, dass dies in vielen Fällen sehr schwer sein kann und dass auch ein beträchtlicher Theil der veröffentlichten Fälle nach eingehender Prüfung mit dieser Diagnose richtiger bezeichnet würde. Daher wird es in jedem einzelnen Falle nötig sein, sich genügende Sicherheit darüber zu verschaffen, ob nicht irgend welche hysterische Stigmata vorhanden sind, bevor man den Paramyoklonus diagnostiziert.

Neben der Hysterie wäre in zweiter Linie in differentaldiagnostischer Beziehung die *Chorea minor* zu erwähnen. Auch bei dieser fällt der Beginn der Erkrankung meist in das jugendliche und mittlere Lebensalter.

Die Krankheit beginnt meist allmählich, häufig von psychischen Abnormitäten, Verstimmung, Reizbarkeit, Arbeitsunlust, Launenhaftigkeit begleitet, erreicht ihren Höhenpunkt, um dann im Verlauf von Wochen oder Monaten wieder zu verschwinden. Die motorischen Reizerscheinungen, die das Charakteristische für die Erkrankung bilden, bestehen in klonischen Zuckungen, welche gleichzeitig in einzelnen Muskelbündeln, in ganzen Muskeln, selten in Muskelgruppen auftreten. Die fascikulären Zuckungen sind blitzartig, Induktionsschlägen gleich, sind asymmetrisch, arhythmisch; gesteigert werden sie durch psychische Einflüsse. Willensimpulse steigern die Zuckungen. Die Lokalisation der Erkrankung ist zuweilen halbseitig Die Entstehung dieser Affektion schliesst sich neben den gewöhnlichen zu nervösen Störungen führenden Ursachen auffallend oft an Gelenkrheumatismus und Herzklappenfehler, sowie zuweilen Gravidität an.

Die *Chorea electrica* Henochs ist vorwiegend eine Krankheit des Kinderalters. Sie ist gekennzeichnet durch den blitzartigen, Induktionsschlägen gleichenden Charakter ihrer Zuckungen. Dieselben treten in ziemlich grossen Zwischenräumen, 3—5 Minuten auf, befallen vorwiegend die Schultern und Nackenmuskeln, gelegentlich auch andere Muskelgruppen, jedoch ebenso gering wie in der Frequenz auch in der Intensität. Die meisten Autoren halten heute, wie schon Remak, Seeligmüller und Schultze vorgeschlagen, die Unterschiede zwischen Chorea electrica und Paramyoklonus für zu gering und rechnen sie der letzteren Affektion zu.

Die *Chorea hereditaria progressiva chronica (Huntington)*, deren Erkenntnis besonders durch die Untersuchungen von Hoffmann*) gefördert ist, tritt bei oft zahlreichen Mitgliedern derselben Familie in mehreren Generationen auf. Die Art der Zuckungen unterscheidet sich in nichts von derjenigen der gewöhnlichen Chorea. Die Krankheit erscheint meist erst im vorgerückteren Lebensalter, bleibt bis zum Tode bestehen und führt zu Imbecillität und geistigem Marasmus. Eine starke Disposition zum Auftreten dieser Krankheit scheint die „*Epilepsie*" zu schaffen, denn in den in der Litteratur beschriebenen Fällen findet sie sich auffallend oft im Gefolge einer früher überstandenen Epilepsie.**) Der Nachweis der Heredität, welchen Huntington als unbedingt erforderlich für die nach ihm benannte Erkrankung aufstellte, wird von den heutigen Autoren als conditio sine qua non nicht mehr erachtet, wenngleich die Erblichkeit in sehr vielen Fällen erwiesen ist.

In seinem ganzen Wesen und der Art der Zuckungen verwandt mit unserer Affektion ist der *Tic convulsif*, der mimische Gesichts- oder Facialiskrampf. Schultze nannte den Paramyoklonus, wie schon oben erwähnt, geradezu einen Tic convulsif der Extremitäten. Trotzdem finden sich bei genauerer Vergleichung beider Affektionen für eine Scheidung ausreichende Differenzpunkte, worauf schon Marie (l. c.) hingewiesen hat. Der Tic bleibt meistens auf das Facialisgebiet beschränkt, ist überwiegend einseitig, die Zuckungen lassen meist in der Ruhe nach, verstärken sich bei allen willkürlichen Bewegungen. Das Gegenteil wie bei unserer Affektion. Gemeinsam beiden ist der Charakter der Zuckungen, ihre Remissionsfähigkeit,

---

*) Conf. Hoffmann über chorea progress. chronica. Virch. Archiv Bd. 111 pag. 513.

**) Hoffmann l. c.-Althaus. Archiv f. Psychiatrie Bd. X pag. 138.

Aufhören im Schlaf, Intaktheit der motorischen Sphäre und Fehlen aller sonstigen nervösen Symptome. — Da es, wie Unverricht nachgewiesen hat, eine corticale Form des Tic convulsif giebt, so muss jedenfalls die Möglichkeit zugegeben werden, dass dieselbe Schädlichkeit, welche diese Art des Gesichtskrampfes hervorruft, gelegentlich auch durch Übergreifen auf die benachbart verlaufenden motorischen Bahnen den Paramyoklonus erzeugen kann.

Wesentlich verschieden von dem Friedreichschen Krankheitsbild stellt sich uns die von Charcot-Guinon beschriebene *Maladie des Tics convulsifs* dar; trotzdem muss sie bei der Differentialdiagnose berücksichtigt werden, da thatsächlich einige Fälle dieser Affektion als Paramyoklonus multiplex in der Litteratur beschrieben sind. Auch hier handelt es sich nach der Beschreibung von Oppenheim*) um Zuckungen an dem grösseren Teil der Körpermuskulatur derart, dass man ebenfalls von einem generalisierten Tic sprechen könnte. Eigentümlich den Zuckungen ist jedoch, dass sie komplizierte, sich wiederholende Bewegungsformen vorstellen. Beispielsweise hat ein solcher Kranker die Neigung, sich nach dem Bein zu greifen, die Stirn zu kratzen, Bewegungen auszuführen, als ob er Fliegen fangen wolle und eine solche Bewegung wird unter Remissionen zwangsweise ausgeführt. Auf diese Art der Erkrankung ist vielleicht auch der zweite Fall Popows zu beziehen.

Als charakteristisch für die Maladie des Tics wird ferner angegeben, Ausstossen unartikulierter Laute (Fall von Spitzka), Echolalie, Koprolalie, Echokinesie (Fall II von Lemoine), Auftreten von Zwangsvorstellungen. Strümpell rechnet auch diese Affektion zu den hysterischen Krampfformen. —

Die motorischen Reizerscheinungen, wie sie bei den verschiedenen *Intentionskrämpfen*, bei der *Ataxie*, in den gleichmässigen oscillatorischen Bewegungen bei *Paralysis agitans*, bei der *Athetosis* vorkommen, bedürfen wohl nicht erst eine Unterscheidung von dem Paramyoklonus, so grundverschieden sind sie von dieser Erkrankungsform. Ich hätte nunmehr alle in Frage kommenden motorischen Neurosen bei meinem selbst beobachteten Fall, Beobachtung I, ausschliessen können und glaube daher berechtigt zu sein, die *Diagnose* des *Paramyoklonus multiplex* bei dem Kranken P. R. stellen zu

*) Berl. Med. Wochenschr. 1889 No. 25.

dürfen, trotz einiger Differenzpunkte mit dem sonst als charakteristisch angesehenen von Friedreich und seinen Nachfolgern beschriebenen Krankheitsbild.

Entstehung. Wesen. Lokalisation.

Die Frage nach der *Entstehung* des Krankheitsprozesses in diesem Falle zwingt uns, zuvor auf die Entstehung dieser eigentümlichen Affektion im *Allgemeinen*, auf ihr *Wesen* und ihre *Lokalisation* näher einzugehen. Friedreich nannte den Paramyoklonus eine „Schreckneurose", ausgehend von seiner vereinzelten Beobachtung und von der Thatsache, dass Schreck und psychische Traumen häufig die Entstehung der Neurosen begünstigen wie bei Chorea, Hysterie u. a. Den dabei sich abspielenden Vorgang stellt er sich so vor, dass durch den Schrecken auf dem Wege psychischen Reflexes eine heftige Erregung der motorischen grauen Vordersäulenganglien erfolgt sei, welche eine dauernde direkte und reflektorische Erregbarkeit zurückliess oder, wie Seeligmüller es nennt, eine „konvulsivische Veränderung" schuf, derart, dass nach kurzen Pausen immer neue Entladungen auf die von ihnen entspringenden Fasern und damit klonische Krämpfe erfolgten. Die meisten Autoren, bis in die neueste Zeit, wie Seeligmüller, Schultze, Ziehen, Unverricht folgen Friedreich bei der Theorie von der spinalen Genese der Krankheit. Nur wenige wie Grawitz und Weiss haben in den letzten Jahren für eine cerebrale Lokalisation sich ausgesprochen. Die Gründe, die für letztere Anschauung beizubringen sind, sind aber wirklich auch ausserordentlich gewichtige gewesen. Die Bezeichnung „Schreckneurose" passt, wie wir aus der Litteratur gesehen haben, nur für einen verhältnismässig kleinen Teil der Paramyoklonusfälle; der Schreck darf also wohl nur als eine von den vielen zu dieser Krankheit führenden Ursachen gelten; trotzdem lässt sie schon den Schluss zu, dass, wenn Schreck zu diesen und zu anderen Neurosen wie der Hysterie, der Chorea und den traumatischen Neurosen überhaupt führen kann, auch eine gewisse Verwandtschaft zwischen diesen Affektionen bestehen und die schädigende Ursache die gleichen Zentralorgane treffen muss. Es zweifelt aber an der Entstehung z. B. der Hysterie auf psychischem Wege wohl niemand mehr, ebenso wie Chorea und traumatische Neurosen für cerebrale Affektionen gelten.

Friedreichs eigene Theorie lässt sich im Sinne der cerebralen Lokalisierung verwerten, indem wir dann annehmen, dass durch den erlittenen Schreck auf dem Wege psychischen Reflexes eine dauernde Schädigung der motorischen Grosshirnganglien beider Hemisphären

in der Rinde oder in einem Teil der cerebralen motorischen Leitungsbahn erfolgt wäre derart, dass daraus die in Frage kommenden Zuckungen entständen. Eine ähnliche Anschauung vertritt Oppenheim für seine traumatischen Neurosen, bei denen auch das physische Trauma die untergeordnete, das psychische die Hauptrolle spielt und eine dauernde psychische Alteration bedingt, die dann ihren Ausdruck in Lähmungszuständen auf psychischer Basis findet. Dies könnte also die cerebrale Natur des durch *Schreck* entstandenen Paramyoklonus wahrscheinlicher machen, der ja immer nur einen Teil der Fälle ausmacht. Für die Gehirnlokalisation spricht weiter die ungemein wichtige Thatsache, dass bestimmte unzweifelhaft cerebrale Affektionen, wie die *Chorea chronica progressiva*, die *Epilepsie* (Unverrichts Fälle, Ziehens I. Fall), die *progressive Paralyse* (Ziehen), die *Melancholie* (Ziehen II. Fall) gelegentlich das ausgebildete Bild des Paramyoklonus unter ihren Symptomenkomplex finden lassen, was wir dann als symptomatische Myoklonie bezeichnet haben. Die nahe Verwandtschaft, die sich daraus ergiebt, ist schon an anderer Stelle betont worden. Dass die Zuckungen nicht coordiniert sind, spricht weder für eine spinale, noch gegen eine cerebrale Lokalisation, da unzweifelhaft bei cerebralen Affektionen, wie progressiver Paralyse (Grawitz) — Meningitis und Encephalitis (Bödger), auch isolierte Muskelzuckungen vorkommen. — In unserer eigenen Beobachtung No. I. ist die Affektion bei einem 67jährigen Manne aufgetreten. Die Vorboten waren leichte psychische Anomalien melancholischer Art, die jedoch durchaus nicht zur ausgebildeten Psychose führten.

Die ächte Melancholie, welche ja vornehmlich eine Krankheit des späteren Lebensalters ist, wird nach der heute allgemein gültigen psychiatrischen Anschauung mit frühzeitigen Altersveränderungen am Gehirn in Verbindung gebracht. Liegt nun nicht die Frage sehr nahe, dass diese jedenfalls sehr geringgradigen

---

Anmerkung: Grawitz (l. c.) führt gegen die spinale und für die cerebrale Lokalisation folgende Gründe an: „Wäre der Paramyoklonus eine Folge der Störung der irritierten grauen Rückenmarks-Vordersäulenganglien, so müssten wesentlich die Hals- und Lendenanschwellung beteiligt sein, da an diesen Stellen die motorischen Wurzeln für die vom Krampf befallenen oberen und unteren Extremitäten austräten. Ausserdem müsste noch eine isolierte Störung im Flacialisgebiet vorhanden sein.“ Diese äusserst logische Schlussfolgerung von Grawitz erfordert allerdings zur Erklärung des doppelseitigen Charakters der Affektion immer noch die Annahme einer getrennten Störung in symmetrischen Teilen der Gehirnrinde oder der cortico musculären Leitungsbahn.

Altersveränderungen, die ihren Austrag in der leichten psychischen Verstimmung fanden, auch eine dauernde Schädigung der motorischen Ganglienzellen des Gehirns hervorgerufen haben, die „konvulsivische“ Veränderung durch den Fortfall von Hemmungen oder direkte Steigerung der Erregbarkeit geschaffen haben? Jedenfalls erscheint ein ursächlicher Zusammenhang zwischen der melancholischen Verstimmung und dem Auftreten des Paramyoklonus und damit die cerebrale Natur unseres Falles wahrscheinlich.

Eine gleiche Deutung muss der Umstand, dass gelegentlich, in der Litteratur in drei Fällen (Minkowski, Seeligmüller und Chauffard) unsere Affektion nicht als *Paramyoklonus*, sondern als *Hemimyoklonus* auftritt, also mit streng halbseitiger Lokalisation, erfahren.

Ferner darf wohl hier in Betracht kommen die auffallende Beeinflussung der Zuckungen von allen psychischen Vorgängen, entweder im Sinne der Verstärkung derselben (bei Erregung, Beobachtung der Kranken bei schnell an sie ergangenen Aufforderungen) oder im Sinne der Verminderung unter dem Einfluss des Willens, bei der Umsetzung der gewollten oder gedachten Vorgänge in die willkürlichen körperlichen Bewegungen.

Ursache.

Bei der Frage nach der *Ursache* der Krankheit wäre in erster Linie wieder zu gedenken der nervösen Disposition, sei es der durch erbliche Belastung geschaffenen, sei es der erworbenen. Als unmittelbar zur Krankheit führend können angesehen werden alle Schädigungen, die das Zentralnervensystem in seiner Gesammtheit angreifen.

Diese Schädigungen können auf rein psychischem Gebiet liegen, wie fortdauernder Kummer, Schreck, Leidenschaften, geistige Überanstrengung etc., oder auf körperlichem, wie körperliche Ueberanstrengungen, Sexuelle Exzesse, schwere Krankheiten, Anaemie, venoese Stasen, Verletzungen, übermässiger Alkohol- resp. Tabakgenuss etc.

Alle diese Schädlichkeiten werden gelegentlich die auslösende Ursache der funktionellen Störung werden können. Als auffallend für den Paramyoklonus disponiert muss das *männliche* Geschlecht gelten. Auf eine vielleicht nur rein zufällige Erscheinung soll ganz nebenbei hingewiesen werden, nämlich dass bei dem Beruf des Landmannes die Krankheit auffallend häufig zur Beobachtung gelangte. Nur einzelne wenige Fälle in der Litteratur betreffen weib-

liche Individuen. Heredität oder familiäres Auftreten scheint in einer gewissen, allerdings geringen Anzahl nachweisbar zu sein. (Unverricht, Weiss, Gucci, Popow.*)

Der Verlauf ist in den meisten Fällen ein chronischer, häufig bis zum Tode andauernder; zeitweises Verschwinden der Krämpfe hat man beobachtet

Die wenigen Heilungen, welche in einigen Fällen veröffentlicht sind, können nicht einmal mit voller Sicherheit als solche aufgefasst werden, da sie meist zu kurz beobachtete Fälle betrafen. Auch der Friedreichsche Fall, viele andere und unser eigener zeigten nach kürzerer oder längerer Zeit Übergang in scheinbare Heilung, jedoch trat nach kurzer Zeit meist das Übel in gleichem, unverändertem Masse wieder auf.

Die *Prognose* ist infolgedessen quoad Sanationem im Allgemeinen als ungünstig zu bezeichnen, absolut günstig bei einem Paramyoklonus quoad vitam.

Die *Therapie* wird sich an die zahlreichen Behandlungsweisen zu halten haben, welche gegen nervöse Störungen im Allgemeinen und Krampfformen im Speziellen sich wenden. Wo eine Ursache für die Affektion zu ermitteln ist, wird thunlichst die causale Indikation zu erfüllen sein, Beseitigung der Schädlichkeit, Kräftigung des Gesamtorganismus, Verbringung der Kranken in andere Verhältnisse, von Vorteil wird auch eine richtig geleitete psychische Einwirkung sein. Man wird also streng in der Behandlung zu individualisieren haben.

Als allgemein nervenstärkendes Verfahren wäre zu nennen: Elektrische Behandlung, leichte Hydrotherapie, passende kräftige Ernährung, Aufenthalt in guter frischer Luft und gewisse Nervina wie Arsen, Valeriana ev. Eisen-Zinkpräparate.

Gegen die Krämpfe selbst wird man symptomatisch verfahren. Es kommen da alle beruhigenden, krampflähmenden Mittel in Betracht: Hyoscin, Chloralhydrat, Brom, Valeriana, Cocain. Vor Morphium ist zu warnen. Die besten Erfolge hat man unstreitig von der elektrischen Behandlung gesehen und zumeist von der Anwendung des konstanten Stroms und der elektrischen Bäder. Bei unserem Kranken Philipp R. waren die letzteren von gewissem Nutzen. Eine sichtliche Besserung erfolgte mit dem Steigen des Körpergewichts, wie aus der beifolgenden Gewichtskurve hervorgeht.

*) Gerade diese Fälle sind aber in ihrer Zugehörigkeit zum Paramyoklonus bestreitbar.

Damit können wir unsere Betrachtungen über den Paramyoklonus multiplex beschliessen. Wir haben zu beweisen versucht, dass es sich bei dieser Krankheitsform um eine völlig selbständige, den übrigen motorischen Neurosen coordinirte Neurose handelt, deren Lokalisation höchst wahrscheinlich in das Gehirn zu verlegen ist. Freilich bleibt diese Selbständigkeit nur wenigen von den in der Litteratur beschriebenen Fällen erhalten, eine grosse Zahl ordnet sich dem Krankheitsbild der Hysterie und der chronischen progressiven Chorea unter. Das Auftreten paramyoklonischer Zuckungen bei anderen obengenannten Neurosen und Psychosen erklärt sich aus der nahen Verwandtschaft aller dieser Krankheitsformen und braucht uns keineswegs in der Auffassung der Selbständigkeit und Einheitlichkeit unserer Affektion wankend zu machen. In der casuistischen Mittheilung von Bregmann, die vor einigen Tagen erschien, finden wir teilweise unsere Schlussfolgerungen bestätigt, besonders die strenge Betonung der eigenen Stellung, die dem Paramyklonus gebührt. Der genannte Autor weist darauf hin, dass die Kombination des Paramyklonus mit anderen Neurosen, wie Hysterie, Neurasthenie, Epilepsie u. a., durchaus nichts Neues in der Geschichte der Nervenkrankheiten darstelle, da ja auch Hysterie sich mit Tabes, Sklerose, Paralyse, Epilepsie, Menièrescher Krankheit u. a. verbinden kann. Von diesem schon von uns weiter oben betonten Standpunkt aus wird es auch möglich sein, die zahlreichen, in der Litteratur als Paramyoklonus beschriebenen Fälle, welche dem Friedreichschen Bilde nicht oder nur teilweise gleichen, zu verstehen und uns trotz der Verschiedenheiten die einheitlichen Gesichtspunkte, die einheitliche Auffassung von dem Bilde dieser höchst eigenartigen Neurose nicht aus den Augen verlieren zu lassen.

Zum Schlusse sei mir noch gestattet, meinem hochverehrten Lehrer, Herrn Geheimrath Erb, für die Anregung zu dieser Arbeit und die Überlassung des Materials, sowie Herrn Professor Hoffmann für seine freundliche Unterstützung meinen aufrichtigen Dank auszusprechen.

VITA.

Verfasser dieser Arbeit, *James Levy*, Sohn des am 16. Februar 1896 verstorbenen Kaufmanns Bruno Levy, wurde geboren am 10. April 1873 zu Magdeburg. Seinen Schulunterricht erhielt er auf der Vorbereitungsschule und dem Königl. Dom-Gymnasium zu Magdeburg, welch letzteres er Ostern 1891 unter Erlassung der mündlichen Prüfung mit dem Zeugnis der Reife verliess. Er studierte dann von Ostern 1891 bis Ostern 1893 an der Universität Heidelberg Medizin und bestand daselbst am 15. Februar 1893 die ärztliche Vorprüfung. Von Ostern 1893 bis Ostern 1894 studierte er an der Universität München und genügte dort im Winter-Semester 93/94 seiner Militärpflicht als Einjähriger beim Königl. 3. Feld-Artillerie-Regiment Königin Mutter. Von Ostern 1894 bis zu seinem vollendeten Studium studierte er wiederum in Heidelberg, beendete dort am 28. Februar 1896 die Staatsprüfung mit dem Prädikat „Gut", das Examen rigorosum am 6. März 1896 mit dem Prädikat „Summa cum laude". Seit dem 1. April dieses Jahres dient er als Einjährig Freiwilliger Arzt im 6. Badischen Infanterie-Regiment No. 114.

Seine Lehrer in *Heidelberg* waren folgende Herren:

Arnold. Bessel-Hagen. Bütschli. Czerny. Erb. Ernst. Kuno Fischer. Gegenbaur. Hoffmann. v. Hippel. Jurasz. Kehrer. Kraepelin. Kühne. Knauff. Krafft. Klaatsch. Leber. Lossen. Victor Meyer. Maurer. v. Oechelhäuser. Quincke. Pfitzer. Schmidt. Schottländer. Vierordt.

In *München:*

Bollinger. Bauer. Klaussner. v. Winkel v. Ziemssen.

Allen diesen Herren, seinen verehrten Lehrern, spricht er an dieser Stelle seinen aufrichtigen Dank aus.

Inhalt.

	Seite
Einleitung. Neurosen im Allgemeinen	5—6
Friedreich	6—9
Litteratur	9—31
Eigene Beobachtungen	31—39
Schlussfolgerungen	39—47
Diagnose	39—43
Wesen, Lokalisation	43—45
Ätiologie. Verlauf	45—46
Prognose. Therapie	46—47
Schlussbetrachtungen	47
Vita	48